FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

THÈSE

762

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jacques FIRMIN

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 8 mars 1933 à BEAUVAIS (Oise)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX
A PROPOS DE 23 OBSERVATIONS

Président : M. LEMAIRE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544321_0003

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jacques FIRMIN

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 8 mars 1933 à BEAUVAIS (Oise)

Présentée et soutenue publiquement le :

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX
A PROPOS DE 23 OBSERVATIONS

Président : M. LEMAIRE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) / RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) / ROUCAYROL (J.-Cl.) / SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.) / TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÉZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	BOUTROU (Th.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)

	MM.
Hématologie	BULSKI-PASQUIER (S.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	SOURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. à ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. à ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (M.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (P.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 5 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie ce travail :

à ma femme, en gage de notre mutuelle affection

à ma fille, Sylvie

à mes parents : qu'ils reçoivent ici, l'expression de ma profonde reconnaissance.

à nos deux familles.

à mes collègues d'internat.

à tous mes amis.

A mon Maître, le Professeur André LEMAIRE, Professeur de Clinique thérapeutique médicale, qui m'a fait le grand honneur d'accepter la Présidence de cette thèse,

en témoignage de mon profond respect.

A mon Maître, le Docteur Jean NOUAILLE, Médecin des Hôpitaux de Paris, qui m'a accueilli avec la plus grande bienveillance dans son service de Cardiologie Infantile, et qui a bien voulu me confier ce travail.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT :

Le Docteur H.WELTI

Le Professeur Ch.RICHET

Le Professeur Y.BOUVRAIN

Le Professeur R.TURPIN

Le Docteur J.CELICE

Le Docteur E.BOLTANSKI

Externat en premier :

Le Docteur M.POUMAILLOUX

INTERNAT :

Le Professeur R.KOURILSKY

Le Docteur UHRY

Le Professeur agrégé J.CATINAT

Le Docteur J.J.WELTI

Le Docteur R.TRICOT

Le Docteur A.GERBAUX.

Nous avons rassemblé dans le service de cardiologie infantile du Docteur Jean NOUAILLE, 23 observations anatomo cliniques de retours veineux pulmonaires anormaux totaux.

L'étude de ces 23 cas, nous a suggéré l'idée de faire, par la révision de la littérature, une mise au point des différents aspects de cette malformation congénitale.

P L A N

I - Exposé des 23 observations.

II - Discussion

III - Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux

A) Anatomie pathologique
B) Embryologie
C) Physiopathologie
D) Clinique
E) Hémodynamique
F) Angiocardiographie
G) Courbes de dilution
H) Réparation chirurgicale.

CAS OBSERVES

OBSERVATION 1

A.ERIC est adressé dans le service, le 3 Février 65 (Docteur WEILL) pour Bronchopneumopathie aiguë et cardiopathie congénitale.

C'est le troisième enfant de la famille.

Le père âgé de 29 ans, la mère âgée de 27 ans, les deux autres enfants sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux.

La mère ne remarque rien d'anormal dans les premiers mois, sinon une respiration rapide, et une prise de poids insuffisante. La cyanose est constatée pour la première fois vers l'âge de 5 mois, en janvier 65.

A l'entrée, il s'agit d'un enfant hypotrophique (4 kg 800 pour 7 mois) dyspnéique avec tirage sus sternal. Le visage apparaît "cendré". Il existe une cyanose des extrémités. Le rythme cardiaque, régulier est rapide (190). Souffle systolique côté 3/6 frémissant maximum au 4è EIG, irradiant à la pointe et dans l'aisselle. Eclat considérable de B_1 , audible et palpable.

Les pouls fémoraux sont bien perçus.

Le TA maxima est à 9 $\frac{1}{2}$.

Le foie déborde de 3 travers de doigt avec reflux hépato jugulaire net.

Le cyanose s'accompagne d'une polyglobulie modérée (5.500.000 G.R.) à la radiographie : le coeur est franchement augmenté de volume (V2) avec un débord droit très important. L'arc moyen est petit, haut situé, franchement convexe, à court rayon. Le pédicule vasculaire est mal vu, en raison de la situation haute de l'arc moyen.

Enfin, il existe une hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : le rythme est simusal.

L'axe de QRS, perpendiculaire à toutes les dérivations est incalculable.

P.R. : 0;14, pour une fréquence de 150.

Axe de P : + 60°

L'onde P est ample et pointue, monophasique en D_2, D_3, V_1 et V_2 avec une amplitude de 3,5 mm en D_2 et de 4 mm en V_1, et une largeur de 2 mm.
Morphologie Rs en V_1, V_2, V_3.
L'onde R diminue de droite à gauche. Aucune onde q transitionnelle visible.

Amplitude de R en V_1 = 30 mm

Amplitude de R en V_2 = 44 mm.

Largeur du ventriculogramme en V_1 = 0,04 S.
Ondes T négatives jusqu'en V_2, positives en V_3.
Dans les précordiales droites extrêmes (V_4R et V_3R) morphologie qR avec amplitude de R = 18.
En précordiales gauches, aspect RS avec RV6 = 14 mm, SV6 = 14 mm.
Conclusion : hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.
Evolution d'emblée péjorative avec polypnée, pluie de râles bulleux dans les deux champs pulmonaires, malgré les antibiotiques IVD irréductible malgré la digitaline et les diurétiques.
Décès à l'âge de 7 mois, après deux "malaises" les deux jours précédents.
Diagnostic envisagé : transposition corrigée avec CIV, à cause de cet arc moyen haut situé qui pouvait être l'aorte ascendante, et à cause de l'onde q en précordiales droites, la cyanose pouvant être mise sur le compte des phénomènes pulmonaires, ou bien d'une inversion du shunt due aux hautes résistances pulmonaires, elles mêmes secondaires à la bronchopneumopathie.
Seul élément discordant : l'hypertrophie auriculaire droite.

VERIFICATION

Coeur augmenté de volume.

A.P. monstrueuse (5 cm de circonférence avec une bronche droite de 3 cm). C'est elle qui formait l'arc moyen. V.D. vaste, mais son épaisseur n'est que de 4 mm.

Tricuspide très large, avec dilatation de l'anneau.

L'OD est très vaste, elle reçoit toutes les veines pulmonaires à l'angle supéro-externe, juste en dehors de la cloison interauriculaire.

Il existe une grosse CIA.

L'OG qui ne reçoit aucune VP est de petite taille.

Cavité du VG, réduite, écrasée par un septum de 7 mm d'épaisseur. Epaisseur du V.G. : 9 mm. L'aorte est relativement petite : 2,5 cm de circonférence. Canal artériel non perméable. Conclusion : RVPA total dans l'OD.

OBSERVATION N° 2

B.Josianne.

C'est une enfant de 8 mois et demi envoyée par son médecin pour une cardiopathie congénitale.

Les parents et une soeur sont bien portants.

Seul antécédent familial : la soeur du père a un bec de lièvre.

Grossesse et accouchement normaux.

Cyanose néo-natale, mais cri immédiat, pas de réanimation.

Prise de poids insuffisante, épisodes bronchitique découverte de la cardiopathie à l'âge de six mois.

A l'entrée dans le service ; l'enfant est dyspnéique, avec une cyanose discrète des lèvres et des ongles.

Les pouls fémoraux sont perçus.

Il existe une déformation thoracique avec dépression sous mammaire bilatérale.

T.A. au flush : 9

Le foie déborde de 3 travers de doigt.

Râles bronchiques diffus.

Il existe un souffle systolique 2 à 3/6 endo apexien irradiant à toute l'aire précordiale et dans le dos.

B_1 fort à la pointe.

B_2 claqué, non dédoublé, au foyer pulmonaire.

Pas de polyglobulie : 5.070.000 G.R.

Radiographie : gros coeur (V_2) avec un arc moyen mal individualisé dans le prolongement de l'arc inférieur gauche. Le pédicule est large, avec un arc supérieur droit allongé, convexe vers le champs pulmonaire droit (VCS dilatée ?).

E.C.G. : Rythme sinusal

axe de qRS : +120°

P.R. : 0,12 pour une fréquence de 160.

L'onde P est positive dans toutes les dérivations périphériques, sauf en VR où elle est négative, et en VL où elle est diphasique.

$$P_{02} > P_3 > P_{01}$$

amplitude de P en D_2 = 4 mm

P en V_1 = 2 mm

Largeur de P en D_2 = 2 mm.
En précordiales, bloc incomplet droit de type r SR' (0,08 secondes) avec amplitude de R' = 20 mm en V1 et de 38 mm en V2.
En précordiales gauches : aspect R S avec RV6 = 12 mm.
Ondes T plates ou faiblement positives en précordiales droites.
Conclusion : hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.
Diagnostic envisagé : retour veineux anormal, aggravation de l'encombrement bronchique et de l'insuffisance cardiaque et décès par collapsus avec accentuation du bloc droit devenu complet, à l'âge de 10 mois.

VERIFICATION

Coeur augmenté de volume, avec sillon interventriculaire dévié vers la gauche. Les VPD forment un tronc commun qui gagne le hile gauche, où il reçoit les VPG, puis il se dirige sous l'artère pulmonaire gauche, contourne le pédicule vasculaire, et il se jette finalement dans la veine cave supérieure très dilatée.
L'OD est très large, et communique avec une OG très petite, par une large CIA.
La mitrale est petite.
Le VG, hypoplasique est épais de 6 mm.
L'aorte est de taille normale (3 cm de circonférence).
l'AP est très large, presque monstrueuse (5 cm de circonférence).
Le VD est très vaste, dilaté, épais de 5 mm.
Conclusion : RVPA total dans la VCS.

OBSERVATION N°3

C. BRIGITTE est une enfant de 2 mois adressée par le centre hospitalier de VERSAILLES pour le bilan d'une cardiopathie congénitale cyanogène.
Grossesse et accouchement normaux.
(Age des parents : 17 ans et demi).
La cyanose est découverte dès l'âge de 1 mois à l'occasion d'une déshydratation aiguë.
A l'arrivée dans le service, c'est une enfant hypotrophique (3 kg 500 pour 2 mois).
Cyanose franche avec épisodes de cyanose paroxystique, le foie déborde le rebord costal.

A l'auscultation, souffle continu de bonne intensité.

Radiographie : le coeur est de volume normal, l'arc moyen haut situé, petit, légèrement convexe.

L'hypervascularisation pulmonaire est modérée pas de branches pulmonaires bien visibles.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : +180°

P.R. à 0,14 pour une fréquence à 140.

Onde P positive en D_1, D_2, D_3, VF faiblement positive en VL, négative en VR faiblement positive, monoplasique en V_1.

Amplitude maxima en D_2 = 2 mm

en V_1 = 1 mm

largeur de P en D_2 = 0,04 S

en précordiales, morphologie RS en V1 avec amplitude de R en V1 = 26 mm en V2 = 30 mm, en V3R = 24 mm.

Largeur du complexe ventriculaire en V1 = 0,06, avec ondes T positives en précordiales droites.

Morphologie RS en précordiales gauches avec R en V5 = 4 mm

S en V5 = 10 mm.

Conclusion : hypertrophie ventriculaire droite, mais pas d'hypertrophie auriculaire droite.

Diagnostic envisagé : transposition des gros vaisseaux.

Décès subit à l'âge de 2 mois et demi.

VERIFICATION

Poids du coeur : 36 grammes.

Sillon interventriculaire dévié vers la gauche. Vaisseaux en place.

AP large (24 mm de circonférence)

Aorte : 18 mm

Epaisseur du VD : 3 mm

Epaisseur du VG : 4 mm

Epaisseur du Septum : 5 mm

L'OG ne reçoit aucune VP

OD large

CIA large 5 mm x 1 cm de type ostuim secundum.

Le tronc veineux pulmonaire est très étroit obstrué par un dépot concentrique organisé. Le tronc a été coupé au cours de la dissection.

Conclusion :

RVPA total infradiaphragmatique avec obstruction du tronc veineux pulmonaire.

OBSERVATION N°4

B. Michel.

C'est un enfant de 13 mois envoyé pour le bilan d'une cardiopathie congénitale (Docteur GRENIER).

Grossesse et accouchement normaux.

La mère à 36 ans, le père 48 ans.

5 frères et soeurs sont bien portants.

Seul, un demi-frère a une CIA.

Aucun incident dans les tous premiers mois.

La cardiopathie a été découverte fortuitement à l'âge de 3 mois.

Prise de poids irrégulière, jamais de cyanose.

A l'entrée dans le service, l'enfant est hypotrophique (5 kg 480 pour 13 mois).

Dyspnée avec teinte grisâtre, sans véritable cyanose.

A l'auscultation : petit souffle systolique au 4ème EIG avec un rythme à 3 temps B2 fort.

Radiographie : franche cardiomégalie V3 l'arc supérieur droit est allongé, franchement convexe dans le champ pulmonaire droit (VCS ?).

Hypervascularisation pulmonaire marquée avec pastilles vasculaires.

Saillie antérieure du VD en OAG.

E.C.G. : Rythme sinusal

axe de QRS : + 150°

PR à 0,12 pour une fréquence à 150°.

Onde P positive en D1, D2, D3, VF, faiblement positive en VL, négative en VR, positive et monoplasique en V1 et V2.

$P_{D2} > P_{D3} > P_{D1}$

Amplitude de P : 4 mm en D_2

5 mm en V_2

Largeur de P : 0,06 en D_2

En précordiales, aspect R exclusif en V_1
RS en V_2 et en V_3.

Amplitude de R en V_1 = 14 mm, en V_2 = 24 mm, avec largeur de R en V_1 = 0,06.

Les ondes T, faiblement positives en V_3R, V_4R, aplaties en V_1 et V_2, positives à partir de V_3.

Morphologie RS en précordiales gauches avec R_{V5} = 28 mm, S_{V5} = 22 mm.
Diagnostic envisagé : RVPA total, devant ce tableau typique.
Décès subit à l'âge de 13 mois.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire presque au bord gauche, le VD semblant occuper presque toute la paroi antérieure.

OD fortement dilatée.

CIA type ostium secundum 6 mm x 6 mm.

VD dilatée, surtout l'infundibulum mais paroi non hypertrophiée : 3 mm.

OG minuscule, ne recevant aucune VP.

VG de morphologie normale.

Circonférence de l'AP : 42 mm.

Circonférence de l'aorte ascendante : 28 mm.

Les veines du poumon droit se réunissent pour former un tronc qui se dirige transversalement à gauche, en arrière de l'AP, il reçoit les veines gauches au niveau du hile gauche, et de là , il se poursuit par une veine ascendante qui rejoint la veine innominée gauche (dimension du tronc = 34 mm).

Conclusion : RVPA total dans la VIG.

OBSERVATION N°5

L.Laurence.

C'est un enfant de 3 mois, adressé par le Docteur JOLLY.

Grossesse et accouchement normaux.

Prise de poids médiocre, ni dyspnée, ni cyanose, le fait insolite qui fait découvrir la cardiopathie est une tachycardie persistante.

L'enfant pèse 4 kg 250 à 3 mois, il n'est pas cyanosé.

A l'auscultation, difficile en raison de la tachycardie, il n'y a pas de souffle.

Rythme à 3 temps, les bruits sont un peu claqués, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque.

Radiographie : augmentation de volume du coeur : V_2 , avec un débord de l'arc inférieur droit, l'arc moyen n'est pas visible, la vascularisation pulmonaire est normale, ou un peu augmentée.

E.C.G. : rythme sinusal.

Axe du QRS : + 150°

PR à 0,12 pour un rythme à 170.

Ondes P positives en D_1, D_2, D_3, VF, modiphasique en VL, monophasique positive en V_1, V_2, d'amplitude : 2 mm en D_2 et 3 mm en V_1. Largeur de P en D_2 = 0,06

en précordiales, aspect R exclusif en V_1 avec crochetage de la branche ascendante RS en V_2.

Amplitude de R de V_3R à V_2 = 24 mm, avec ondes T positives.

Aspect RS en précordiales gauches

RV_5 = 22 mm

SV_5 = 14 mm.

Diagnostic envisagé : en raison d'une séméiologie diastolique discutée, on s'oriente vers une anomalie mitrale ou un coeur triatrial.

Décès à l'occasion d'une bronchopneumopathie aiguë qui entraine cyanose et insuffisance cardiaque rapide.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire dévié vers la gauche. Vaisseaux en place. A.P. de bonne taille = 3 cm. Ligament artériel. Aorte de taille normale, passe à gauche de la trachée. V.D. très spacieux. Infundibulum très large, épais de 5 mm.

V.G. relativement hypoplasique épais de 6 mm.

Les veines du poumon gauche se dirigent en arrière vers la droite, et gagnant la veine cave supérieure par orifices séparés. La veine du poumon droit est également dans la veine cave supérieure tout près de l'autre.
C.I.A. de 1 cm x 1,5 cm. O.G. relativement petite. V.G. un peu petit.

CONCLUSION : Retour veineux anormal total dans V.C.S. Large C.I.A.
Pas d'autre malformation.

OBSERVATION N°6

B.Michel, est un enfant de 11 jours adressé par le centre hospitalier de CAEN pour une cyanose néonatale.

Grossesse normale. Accouchement compliqué (double circulaire du cordon) avec cyanose nécessitant désobruction et réanimation.
Cette cyanose va persister, très importante. L'auscultation est normale : pas de souffle. Léger éclat de B_2 , le foie déborde de un travers de doigt.
Radiographie : coeur légèrement augmenté de volume (V_1) avec pointe relevée, sus-diaphragmatique, arc moyen creux. Aorte à droite de l'oesophage. Poumons plutôt hypovascularisés avec 2 petites branches pulmonaires visibles. Poche à air gastrique à gauche. Polyglobulie modérée : 5.280.000 G.R., mais le fait important est la présence de corps de Jolly et la forte proportion d'érythroblastes : de 16 à 38 %.

E.C.G. : rythme sinusal
Axe de QRS : + 180°
P.R. : 0,08
$P_{D2} > P_{D3} > P_{D1}$

Amplitude de P en D_2 = 2 mm
Amplitude de P en V_1 = 2 mm
Largeur de P en D_2 = 0,06.
En précordiales, morphologie RS en V_1 avec RV_1 = 30 mm, et RS en précordiales gauches avec RV_5 = 6 mm, et SV_5 = 10 mm. Les ondes T sont positives en précordiales droites.
Au total, on en conclut qu'il s'agit d'une cardiopathie cyanogène à poumons clairs avec présence de corps de Jolly et érythroblastose, donc d'un syndrome d'IVEMARK.
Décès subit à l'âge de 1 mois.

VERIFICATION

Poids du coeur : 47 grammes.

Gros foie médian et gauche.

Vésicule médiane. Reins en place.

Absence de rate.

Coeur médian, avec pointe à gauche. Sigmoïde à gauche. Appendice à droite.

Sténose étendue du transverse. Aorte à droite de la trachée.

Pas de sillon interventriculaire. Aorte transposée en avant d'une A.P. d'une petite taille dont le tronc mesure 6 mm de circonférence, alors que les branches mesurent 14 mm.

Large canal artériel perméable.

L'A.P. est complètement fermée à son origine, pas d'anneau, quelques vestiges de valves. Veine cave supérieure gauche dans l'O.G.

Pas de V.P. dans l'O.G., mais tronc commun malheureusement coupé (infradiaphragmatique).

Oreillette pratiquement unique. Un seul orifice auriculo-ventriculaire avec un seul appareil valvulaire avec une valve antérieure, et une valve postérieure.

CONCLUSION :

Syndrome d'IVEMARK. Atrésie pulmonaire orificielle. Canal artériel. Retour veineux pulmonaire total infradiaphragmatique. Oreillette unique. Ventricule unique.

OBSERVATION N°7

S.Roland, est un enfant de 4 mois adressé par le service du Docteur MOZZICONACCI avec le diagnostic probable de C.I.V.

Grossesse et accouchement normaux.

L'enfant est dyspnéique depuis la naissance.

Il est hypotrophique (3 kg 925 à 4 mois), pas de cyanose permanente.

T.A. au flush : 6.

A l'auscultation : fort éclat de B_2 au foyer pulmonaire, éclat de B_1 à la pointe, souffle systolique peu intense à la pointe.

Radiographie : gros coeur (V_2) avec débord de l'arc inférieur droit.
Hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme sinusal
axe de QRS : +120°
PR : 0,14

P_2 P_3 P_1

Amplitude de P en D_2 = 2 mm,5
en V_1 = 2 mm.

Largeur de P en D_2 = 0,08.

En précordiales, morphologie qRS' en V_1 avec R_{V1} = 23 mm, RS en V_2 avec R_{V2} = 52 mm et en V_3 avec RV_3 = 66 mm.
Même aspect jusqu'en précordiales gauches avec RV_6 = 14 mm, SV_6 = 24 mm.
Largeur du complexe ventriculaire en V_1 = 0,04.
L'onde T demeure positive en précordiales droites.

Diagnostic envisagé : RVPA total.
Décès subit à l'âge de 4 mois.

VERIFICATION

De face : le sillon interventriculaire est très déplacé vers la gauche. Les vaisseaux sont en place. A.P. = 3 cm. Aorte = 2 cm. Ligament artériel discret. Hypoplasie de l'aorte horizontale. Les veines pulmonaires se réunissent en un tronc commun qui passe sur le côté gauche, puis en avant des vaisseaux de la base et se jettent dans la veine cave supérieure. O.D. dilatée.
P.F.O. Pas de communication interauriculaire vraie.
Très gros V.D., très large surtout, épais de 5 mm.
V.G. relativement plus petit mais pas ridicule (5 mm).
O.G. petite ne recevant aucune veine pulmonaire.

OBSERVATION N°8

V.Philippe, âgé de 3 mois, est adressé le 21 septembre 1959 par le centre hospitalier de CRETEIL avec le diagnostic de canal artériel avec hypertension pulmonaire.

Grossesse et accouchement normaux.

Anorexie et dyspnée depuis l'âge de 2 mois.

Il pèse 4 kg 700 pour 3 mois.

Il existe une cyanose discrète des membres inférieures, avec une polypnée intense, sans polyglobulie (3.865.000 G.R.).

A l'auscultation : souffle systolique au 2è espace, irradiant le long du sternum, peu intense. B_1 un peu fort. B_2 claqué et palpable.

Radiographie : gros coeur (V_2).

Pas d'arc moyen visible. Pédicule paraissant large. Branches de l'A.P. larges, ne semblant pas expansives en scopie, hypervascularisation modérée.

E.C.G. : rythme sinusal.

axe de QRS : + 200°

P.R. : 0,12 pour une fréquence à 150.

P maximum en D_2, pointue, d'amplitude 3 mm en D_2, 2 mm en V_1.

Durée de P en D_2 = 0,08.

En précordiales, aspect RS en V_1 avec R_{V1} = 42 mm

aspect RS en précordiales gauches avec RV_6 = 14 mm

SV_6 = 34 mm.

Les ondes T demeurent positives en précordiales droites.

Décès en insuffisance cardiaque irréductible à 3 mois et demi.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire presque au bord gauche.

RVPA total dans une veine cave supérieure gauche qui reçoit toutes les VP, celles du poumon gauche par 3 troncs séparés, celles du poumon droit par un tronc commun.

O.D. dilatée, avec une CIA de type PFO largement déhiscent.

V.D. dilaté et à parois épaisses.

OBSERVATION N° 9

M.Marie Line, âgée de 3 mois et demi, est adressée le 3 novembre 1959 par le centre hospitalier de Saint QUENTIN (Docteur PENNEQUIN) pour une cardiopathie congénitale cyanogène.

La cyanose a été découverte à l'âge de deux mois.

Grossesse compliquée de métrorragies à partir du 3ème mois.

Accouchement normal. 3 autres enfants bien portants.

Légère cyanose, avec discrète déformation thoracique.

A l'auscultation : souffle systolique modéré au 2è EIG, avec B_2 un peu fort au foyer pulmonaire.

Le foie déborde de 2 travers de doigt.

T.A. au flush : 9.

Radiographie : coeur modérément augmenté (V_1) avec débord droit, arc moyen un peu convexe. Pédicule étroit de face.

Hypervascularisation pulmonaire franche.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : + 210°

Onde P ample et pointue, maxima en D_2 (3 mm en D_2, 2 mm en V_1).

PR : 0,12 (fréquence à 80).

En précordiales, aspect RS en V_1 V_2 avec RV_1 = 34 mm, RV_2 = 38 mm, aspect RS en précordiales gauches avec RV_6 = 4 mm et SV_6 = 12 mm.

Ondes T positives en précordiales droites.

Evolution compliquée : diarrhée à colibacilles pathogènes, infection urinaire, encombrement bronchique avec aggravation de l'insuffisance cardiaque, augmentation de volume du coeur, "malaises" avec cyanose.

Décès à l'âge de 4 mois et demi.

VERIFICATION

Poids du coeur : 90 grammes.

Sillon interventriculaire dévié à gauche.

Dilatation de l'O.D. et de l'infundibulum pulmonaire.

Circonférence de l'AP : 40 mm.

Epaisseur du V.D. :

chambre de remplissage : 4 mm

chambre de chasse : 10 mm

Epaisseur du V.G. : 5 mm partout.

C.I.A. de type PFO assez large (3 mm x 3 mm).

RVPA total dans le sinus coronaire à noter que les V.P. paraissent normalement placées sur l'O.G.

OBSERVATION N° 10

F.Phillipe âgé de 5 mois est adressé le 27 Mai 1959 par le service du Professeur TURPIN pour un double souffle de découverte récente.

Grossesse et accouchement normaux.

Mère de 18 ans, bien portante.

La cardiopathie est découverte à l'occasion d'une coqueluche.

Cyanose discrète avec polyglobulie (5.960.000 G.R.), hypotrophie (4 kg 850 à 5 mois).

A l'auscultation, souffle systolique d'intensité moyenne, entendue dans toute l'aire précordiale et dans le dos, souffle diastolique faible, maximum sous la clavicule gauche, où on a l'impression d'un souffle continu.

Les pouls sont bien perçus.

Pas d'insuffisance cardiaque.

Radioscopie : le coeur est augmenté de volume aux dépens des cavités droites.

A.P. dilatées, battantes dans les hiles, non expansives.

Hypervascularisations pulmonaires avec poumons plutôt clairs à la périphérie.

E.C.G. : rythme sinusal.

axe incalculable.

P.R. : 0,16 (fréquence : 120)

Onde P ample et pointue en D_2 : 3,5 mm mais non en V_1 = 1 mm.

Largeur de P en D_2 = 0,06.

En précordiales : aspect QR en V_4R avec amplitude de R = 20 mm.

RS en V_1 et en V_2 avec RV_1 = 20 mm et RV_2 = 28 mm.

L'amplitude de R est maxima en V_5 = 50 mm.

Aspect RS en précordiales gauches RV_6 = 18 mm SV_6 = 30 mm.

Largeur de RS en V_1 = 0,06.

Ondes T faiblement positives en précordiales droites.
Le diagnostic fortement suspecté est celui de RVPA total.
Le cathétérisme (Mademoiselle THIBERT) montre un enrichissement de 3,5 volumes de la VCS par rapport à la jugulaire (17,5 contre 14); la sonde franchit une CIA, mais ne cathétérise pas de VP anormales; enfin hypertension artérielle pulmonaire (70/40 dans l'AP).

L'évolution est dominée d'une part par une hypotrophie considérable, d'autre part par l'apparition d'une insuffisance cardiaque rapidement irréductible.
Décès à l'âge de 13 mois.

VERIFICATION

AP : 19 mm de diamètre.
Aorte : 15 mm
Epaisseur du VD : 8 mm à la pointe, 12 mm à la partie supérieure.
OD très large. C.I.A. ovalaire : 2 cm x 1 cm.
OG très petite. Mitrale petite.
VG également petit. Très large infundibulum du VD.
Canal artériel borgne à partir de l'AP, perméable du côté aortique.
Les VP de chaque côté se réunissent en un tronc commun qui se jette dans la VGS.
Conclusion : RVPA total dans la VGS.

OBSERVATION N° 11

P.Nicolas, âgé de 1 mois est adressé le 24/11/60 par la Maternité de TARNIER (Docteur DEBRAY) pour une cyanose persistante depuis la naissance.

Grossesse normale.
Extraction par forceps. Cyanose néo-natale.
Cyanose persistante et découverte d'un souffle systolique.
A l'entrée, cyanose lors des cris, hypotonie nette. Le poids (3 kg,600) est stationnaire depuis la naissance. Pas de polyglobulie (5.085.000 G.R.).
Auscultation cardiaque normale.
Radiographie : coeur de volume normal.
pointe relevée.

Opacité paratrachéale droite avec images linéaires obliques en haut et en dehors.
Vascularisation pulmonaire normale.
E.C.G. : Rythme du sinus coronaire.

Axe de QRS : +120°. P.R. : 0,12.

Onde P ample, très pointue, monoplasique en V_1, d'amplitude : 4 mm.

P + en D_1 et en V_2

P - en D_2 D_3 VF et en V_5 V_6

En précordiales : aspect RS en V_1 avec RV_1 = 18 mm (largeur : 0;04) et en V_6 (RV_6 = 4 mm, SV_6 = 5 mm). Ondes T positives.

Une P.L. systématique ramène un liquide clair, mais riche en albumine (0,84) .
Devant cette cyanose néo-natale, cette hypotonie, cette hyperalbuminorachie, l'auscultation cardiaque normale, on pense qu'il s'agit en fait d'une hémorragie méningée, avec des réserves sur les anomalies électriques.
Complication respiratoire et décès à l'âge de 2 mois et demi.

VERIFICATION

Poids du coeur : 36 grammes.

Vaisseaux en place.

Aorte : circonférence de 36 mm.

A.P. petite : 10 mm de circonférence.

L'aorte donne 2 petites branches qui se rendent aux hiles pulmonaires.

Les VP forment un tronc qui descend vers le diaphragme, où il est malheureusement coupé.

Très grosse CIA.

CIV : 1 cm x 1 cm. Aorte à cheval.

Infundibulum pulmonaire étroit : 4 mm. Valves pulmonaires soudées (1 stylet).

Conclusion ; Tétralogie de Fallot

RPA infradiaphragmatique .

OBSERVATION N° 12

R.Valérie, âgée de 3 mois et demi, est envoyée par son médecin qui a découvert un souffle systolique.

La mère de 38 ans, le père âgé de 36 ans, une soeur de 5 ans sont bien portants.

Grossesse et accouchement normaux.

Polypnée remarquée par la mère depuis la naissance. Depuis une quinzaine de jours, malaises avec brusque pâleur lors des cris.

A l'examen, c'est une enfant eutrophique (4 kg,500 à 3 mois), non cyanosé.

Il existe une voussure de l'hémithorax gauche.

A l'auscultation : souffle systolique d'intensité 2 à 3/6 dans toute l'aire précordiale et dans le dos, à maximum bas situé.

Gros roulement diastolique apexien.

Radiographie : gros coeur globuleux, sans débord droit. Pas d'arc moyen visible. Le pédicule est étroit, hypervascularisation pulmonaire avec artère pulmonaire droite volumineuse.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : - 60°

PR à 0,10 (fréquence : 180)

Onde P ample et pointue, d'amplitude maxima en D_2 = 3 mm, de durée : 0,08.

En précordiales : aspect qR en précordiales droites avec RV_1 = 14 mm, RV_2 = 26 mm.

Aspect RS en précordiales gauches avec RV_5 = 16 mm, SV_5 = 14 mm.

Ondes T aplaties en précordiales droites. Largeur de qR en V_1 = 0,04.

Polyglobulie modérée (5.215.000 GR).

Rapidement apparaît une insuffisance cardiaque sévère avec hépatomégalie, oedèmes des M.I., apparition d'une cyanose avec "malaises bleus". L'auscultation se modifie; il existe maintenant un souffle continu, sous claviculaire et latéro sternal gauche.

Apparition d'un bloc complet droit.

Le diagnostic envisagé est celui de RVPA total, ou de transposition corrigée avec CIV et anomalie mitrale.

Décès en collapsus, sans que l'insuffisance cardiaque ait réagi au traitement tonicardiaque, à l'âge de 4 mois.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire dévié au bord gauche.
Très grosse O.D.. V.D. très large, surtout l'infundibulum, mais peu épais (3 mm).
Tricuspide très large, admet le pouce. Circonférence de l'A.P. : 35 mm.
V. hypoplasique, d'épaisseur : 7 mm. Aorte normale (25 mm).
Cavité du V.G., de la taille d'un abricot. Mitrale très hypoplasique. Valve interne rudimentaire.
Les V.P. se rendent par deux troncs séparés à l'O.D. à sa partie inférieure.
C.I.A. de type PFO.
Conclusion : RVPA dans l'O.D.

OBSERVATION N° 13

B. Dominique est adressée à l'âge de 1 mois par le centre hospitalier de BEAUVAIS (Docteur DESIGNOLLES) pour une cardiopathie congénitale cyanogène, avec insuffisance cardiaque reconnue dès l'âge de 11 jours.
La grand-mère paternelle serait décédée à l'âge de 40 ans d'une cardiopathie congénitale.
Grossesse et accouchement normaux.
A l'examen : cyanose modérée s'exagérant lors des biberons, polypnée intense, volumineuse hépatomégalie et oedèmes périphériques.
Voussure thoracique gauche. Léger souffle systolique le long du bord gauche du sternum.
Pas de polyglobulie : 3.890.000 G.R.
Radiographie : gros coeur (V_2) pas d'arc moyen visible. Pédicule étroit. Franche hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme sinusal
axe du QRS : + 150°
axe de P : + 60°

Amplitude de P en D_2 = 2 mm de largeur = 0,66.
En précordiales, aspect R exclusif de V_4R à V_1 (RV_1 = 20 mm) aspect RS en V_2 avec RV_2 = 36 mm. Aspect RS dans toutes les précordiales.
Largeur de R en V_1 = 0,025.
T positives en précordiales droites.
Décès, en insuffisance cardiaque avec cyanose paroxystique, à l'âge de 3 mois et demi.

Diagnostic envisagé : RVPA total, transposition ou hypoplasie aortique.

VERIFICATION :

Le V.D. constitue la face antérieure du coeur.
Calibre de l'A.P. : 25 mm de circonférence.
Calibre de l'aorte : 7 mm à l'origine.
Hypoplasie de l'aorte horizontale qui donne 4 branches, sur 1 cm.
Calibre normal après l'arrivée d'un gros canal artériel.
Les V.P. se réunissent en deux troncs qui s'abouchent dans un récessus en communication avec l'O.D.
C.I.A. de type P.F.O.
Conclusion : RVPA total dans l'O.D.
hypoplasie aortique avec canal systémique.

OBSERVATION N° 14

F.Luc, est adressé dans le service à l'âge de six mois pour une cardiopathie congénitale cyanogène.

Grossesse et accouchement normaux.
Cardiopathie découverte à l'âge de 2 mois lors d'un examen médical motivé par une hypotrophie. Cyanose depuis l'âge de 3 mois.
A l'examen, enfant franchement hypotrophique (5 kg,280 à l'âge de six mois, cyanose discrète avec légère polyglobulie (5.240.000 G.R.), le foie atteint l'ombilic.
Souffle systolique d'intensité 5/6, frémissant au foyer pulmonaire, éclat audible et palpable de B_1. B_2 un peu fort; souffle diastolique roulant à l'apex, et peut être un souffle continu sous la clavicule, avec pouls périphériques amples.
Radiographie : gros coeur (V_2). Arc moyen rectiligne, haut situé. Pédicule large. hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme sinusal.
Axe QRS : + 240°
P.R. à 0,14 (fréquence à 150).
Onde P ample et pointue en D_2 (4 mm avec une durée de 0,08).

En précordiales; aspect R exclusif en V_4R et V_3R, et RS en V_1 (RV_1 = 38 mm) avec une largeur de 0,04.
L'amplitude de R croît jusqu'en V_4 (RV_4 = 74 mm).
T aplatie en V_4R et V_3R .
Diagnostic clinique évident de RVPA total.
Décès en asystolie irréductible à l'âge de 8 mois.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire dévié sur la gauche. Large AP : 25 mm.
Aorte petite (20 mm). V.D. dilaté, mais non hypertrophié (4 mm).
V.G. de petite taille, épais de 7 mm. C.I.A. petite : 4 mm x 4 mm.
Les deux veines droites et gauches se réunissent en un sinus qui, dans sa partie antérieure se draine dans le sinus coronaire, il se continue par un tronc veineux de 25 mm de circonférence qui se jette dans la V.C.S.

Conclusion : RVPA dans la VCS et le sinus coronaire.

OBSERVATION N° 15

V. Laurence, âgée de 5 semaines est adressée pour une cyanose.
Grossesse normale.
Cyanose néo-natale.
A l'examen, la cyanose est franche.
L'auscultation cardiaque normale : pas de souffle.
Radiographie : gros coeur. Hypervascularisation modérée.
E.C.G. : rythme sinusal
axe de QRS horizontal.
PR : 0,16
axe de P à + 60° (amplitude en D_2 = 1,5cm)
En précordiales, aspect r S en précordiales droites, et qR en précordiales gauches avec RV_6 = 18 mm. Donc, pas d'H.A.D., ni d'H.V.D. Axe électrique gauche pour un enfant de 5 semaines.
Décès subit le lendemain.

VERIFICATION

Poids du coeur : 35 grammes.

Pas de sillon interventriculaire. Gros vaisseaux en place.

Hypoplasie de l'aorte horizontale. Petit canal artériel perméable. Très petite CIA.

O.G. minuscule, réduite à l'auricule. V.G. très hypoplasique, communiquant avec le V.D. par une C.I.V.

Retour veineux pulmonaire total par un tronc commun, probablement infradiaphragmatique.

OBSERVATION N° 16

G.Veronique, âgée de 8 mois est adressée le 1 février 1965 (Docteur LEVEAU) pour une cardiopathie.

Grossesse peut être compliquée par la survenue d'une Rubéole au cours des premiers mois.

Une soeur de la mère serait décédée d'une cardiopathie congénitale à l'âge de 18 jours.

Cyanose les touts premiers jours, puis aucun incident dans les 3 premiers mois suivants, à 3 mois on découvre un souffle systolique, et de 3 à 8 mois, dyspnée, croissance pondérale médiocre, mais jamais de cyanose.

L'hypotrophie est manifeste (5 kg,410 à 8 mois), cyanose discrète avec polyglobulie modérée : 5.400.000 G.R..

A l'auscultation, il existe un souffle continu au foyer pulmonaire et sous la clavicule, de bonne intensité, les pouls périphériques sont amples.

Radiographie : coeur augmenté de volume (V_2). Pédicule large avec image en 8 typique.

Hypervascularisation pulmonaire surtout marquée à droite.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : + 90°

P.R. : 0,12

Onde P pointue en D_2 (2 mm,5).

En précordiales, aspect R exclusif de V_4R à V_1 (RV_1 = 10 mm).

Les ondes T sont positives.

Le diagnostic envisagé est celui de tronc commun à branches inégales.

Cathétérisme impossible en raison de l'état clinique : hypotrophie, insuffisance cardiaque, accidents infectieux pulmonaires.
Décès à l'âge de un an.

VERIFICATION

Sillon interventriculaire au bord gauche.

Artère pulmonaire volumineuse : 45 mm. Aorte : 28 mm.

Petite O.G. : ostium secundum de 8 mm de diamètre, mitrale admettant le petit doigt. V.G. petit (paroi : 7 mm).

Très vaste O.D. dilatée, à parois minces.

Très vaste V.D. avec forte dilatation de l'infundibulum (paroi épaisse de 6 à 9 mm).

RVPA par un tronc commun dans la veine innominée gauche.

Hypoplasie du poumon gauche.

OBSERVATION N° 17

M.Patrice, âgé de 3 mois et demi, est adressé (Docteur FOUCAULT) pour une cardiopathie cyanogène.

Grossesse et accouchement normaux. (frère mort à deux jours (SPINA BIFIDA). Découverte de la cyanose à l'âge de 2 mois) à l'occasion de "malaises" avec pâleur et hypotonie brusque.
L'enfant est hypotrophique (4 kg,500 à 3 mois et demi), polypnéique, légèrement cyanosé. Le foie est gros, avec des oedèmes périphériques.
A l'auscultation, il existe un souffle systolique d'intensité 2 à 3/6 maximum au foyer pulmonaire avec un bruit roulant présystolique. Pas de polyglobulie : 4.610.000 GR.
Radiographie : très gros coeur globuleux avec hypervascularisation pulmonaire.
E.C.G. : rythme sinusal
axe de QRS : +150°
PR à 0,16 (rythme à 150).
Onde P ample, très pointue en D_2 (4 mm).
En précordiales, aspect R exclusif de V_4R à V_2 (RV_1 = 34 mm, RV_2 = 44 mm, aspect RS en V_5 V_6 avec SV_6 = 18 mm.

Largeur de R en V_1 = 0,04.

Inversion de T en précordiales droites jusqu'en V_4.

Diagnostic envisagé devant cette association typique : RVPA total.

Décès subit 3 jours après, à l'âge de 3 mois et demi.

VERIFICATION

Poids du coeur : 111 grammes.

Sillon interventriculaire du bord gauche. Aorte normale (26 mm).

Aorte pulmonaire dilatée (40 mm).

O.D. extrêmement vaste. C.I.A. petite, de type P.F.O.

O.G. et mitrale minuscules. VD dilaté, d'épaisseur : 6 mm.

Les veines du poumon gauche forment un tronc commun qui reçoit séparément les veines du poumon droit, et se jette à la face postérieure de l'O.D.

Conclusion : RVPA total dans l'O.D. par un tronc commun.

OBSERVATION N° 18

M.Didier entre dans le service pour la première fois à l'âge de 4 ans et demi pour le bilan d'une cardiopathie congénitale.

Grossesse et accouchement normaux. 3 soeurs bien portantes.

Dyspnée d'effort, bronchites à répétitions, croissance pondérale normale.

Jamais de cyanose.

Cardiopathie découverte à 4 ans et 4 mois.

Lors du premier examen, enfant eutrophique (16 kg,500 à 4 ans et demi), très discrète cyanose unguéale avec hippocratisme digital.

A l'auscultation, souffle systolique maximum au foyer pulmonaire. B_2 est dédoublé.

Radiographie : coeur modérément augmenté de volume. Arc moyen convexe. Grosses AP ni battantes, ni expansives en scopie. Volumineuse opacité ovoïde convexe au niveau de l'arc supérieur droit (VCS ?). Hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : +120°

PR : 0,20 (fréquence 110).

Onde P en double bosse en D_2 (2 mm) diphasique avec positivité prédominante en V_1.

En précordiales, aspect RS avec crochetage de la branche ascendante de R (RV_1 = 6 mm. durée de R = 0,04).
Ondes T négatives jusqu'en V_5

donc : pas d'H.A.D.
bloc droit frustre.
discrète surcharge V.D.

Le diagnostic le plus probable paraît alors être une CIA associée à un retour veineux partiel dans la V.C.S.
Le cathétérisme donne les résultats suivants :

	PRESSIONS	DOSAGES
O.D.	10/1 (6)	Veine sous clavière G : 13,4
V.D.	30/3 (5)	V.C.S. haute : 13,4
A.P.D.	27/10 (20)	V.C.S. basse : 15,4
A.P.G.	31/15 (20)	O.D. 15,3 (89 %)
C.P.	(5)	V.P. 15,5
O.G.	(6)	A.P.D. 15,3 89%.
V.G.	78/0	V.G. : 15,3 89%

Passage facile dans une C.I.A. qui paraît large. Pas de cathétérisme des V.P. Retour veineux dans la V.C.S. (shunt des 2 volumes) probablement total, puisque la saturation est la même dans les cavités droites et gauches.

Angiocardiographie sélective dans l'infundibulum pulmonaire, et non dans l'A.P. à cause de la survenue des troubles du rythme. Elle visualise la retour veineux dans la V.C.S. dilatée, avec réopacification du V.D., de l'A.P. et de la V.C.S.
La C.I.A. n'est pas visible. L'aorte mal opacifiée.

Intervention diverse en raison de la bonne tolérance fonctionnelle qui se maintient pendant 1 an puis la dyspnée s'accentue, avec accès de cyanose dont l'un a entraîné une perte de connaissance. On note alors un petit souffle diastolique.
Le volume cardiaque est inchangé.

Une cinéangiocardiographie sélective dans la V.C.I. montre une opacification simultanée des quatre chambres cardiaques, une A.P. dilatée, et d'une aorte bien injectée, donc un shunt DG important.
Au temps gauche, seules les V.P.D. sont vues, elles retournent à la V.C.S. qui est très dilatée.

Il est opéré le 7 février 1963 sous C.E.C. (Professeur MATHEY, Docteur GALEY) à l'âge de 6 ans et demi, avec le diagnostic de RVPA total dans la V.C.S.

L'intervention confirme le diagnostic de RVPA total par un tronc commun volumineux (index) qui se jette dans une V.C.S. haute renflée en bulbe.
Anastomose du tronc commun à la base de l'auricule gauche, et fermeture de la C.I.A. aux points séparés.

Suites opératoires immédiates d'abord satisfaisantes, puis apparition d'un collapsus avec élévation de la pression veineuse (22 cm d'eau).

On pense que l'hypoplasie des cavités gauches est responsable de cette situation, et on réintervient sous hypothermie modérée (Docteur GALEY) pour rouvrir la C.I.A. Décès la nuit suivante.

VERIFICATION

RVPA par un tronc commun volumineux (2,5 cm de circonférence) émergeant d'un confluent veineux (5 cm de circonférence) dans la V.C.S., à son origine, très dilatée (4 cm de circonférence).

O.D. dilatée. Très large C.I.A., type ostium secundum (un doigt).

O.G. petite, mais non atrésique. V.G. de taille normale.

Anastomose chirurgicale large non thrombosée, de 2,5 cm.

Infarctus pulmonaire étendu du lobe inférieur gauche et droit, et d'une partie du lobe moyen et supérieur droit, sans thrombose artérielle pulmonaire.

OBSERVATION N° 19

R.Phillipe, âgé de 5 mois et demi, entre le 28/10/59 (Docteur FEFFER) pour une cardiopathie cyanogène.

Grossesse et accouchement normaux.

Dyspnée depuis la naissance.

Cardiopathie découverte à l'âge de 4 mois.

Il est hypotrophique (4 kg,400 à 5 mois et demi), cyanosé. On note un hippocratisme digital.

A l'auscultation : pas de souffle.

B_2 un peu claqué. Galop présystolique avec gros foie.

Radiographie : coeur un peu gros avec une ombre ovoïde, à l'emplacement de l'arc supérieur droit (V.C.S. ?), hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme sinusal

axe de QRS : + 120°

P.R. : 0,14 (fréquence : 130)

Ondes P extrêmement positives en D_2 d'amplitude 4 mm, mais elles sont négatives de V_4R à V_1.

En précordiales, aspect qR en V_1 avec RV_1 = 12 mm, aspect RS avec crochetage de la branche ascendante de R en V_2 (RV_2 = 24 mm), aspect RS en précordiale gauche avec RV_6 = 46 mm, SV_6 = 26 mm.

Evolution marquée par l'aggravation de l'insuffisance cardiaque, de la cyanose avec polyglobulie à 6.000.000 G.R., infections respiratoires, hypotrophie très importante (6 kg à 1 an et 4 mois).

Rotation inexpliquée de l'axe électrique à gauche (axe de QRS horizontal).

Un cathétérisme incomplet en raison de l'impossibilité de passer dans l'A.P. montre un enrichissement de 4,3 volumes dans la V.G.S. (mais pas de passage dans une V.P. anormale); une hypertension ventriculaire droite (76/0), enfin égalité des dosages dans l'O.D. et dans l'O.G. (12,1 volumes) qui confirme le RVPA total.

Une tentative d'angiocardiographie entraine un arrêt cardiaque irréversible dès l'injection.

VERIFICATION

Très gros coeur : 163 grammes.

Vaste O.D. V.D. très vaste. Le tricuspide admet deux doigts (épaisseur : 7 mm). Retour veineux par un tronc commun dans la V.C.S.

La V.C.I. arrive dans un recessus qui communique avec l'O.D. et avec O.G.

OBSERVATION N° 20

D. Fabien, âgé de 3 mois et demi est adressé le 8/9/65 par les "enfants assistés" pour une cardiopathie. La mère a 39 ans, le père 50 ans. 8 frères et soeurs tous bien portants.

Grossesse et accouchement normaux.

Dyspnée depuis la naissance.

Découverte de la cardiopathie à l'âge de 3 mois.

Cyanose discrète des ongles, dyspnée visible.

Poids : 4 kg 100. Légère déformation thoracique.

A l'auscultation : souffle continu sous claviculaire gauche irradiant dans tout l'hémithorax gauche; léger souffle diastolique doux autonome au 3è et 4è EIG.
Bruits normaux, pouls périphériques normaux.
Le foie est gros, avec oedèmes périphériques.

Radiographie : coeur de volume subnormal. Poumon droit foncé, avec franche hypervascularisation. Poumon gauche hyperclair.

E.C.G. : rythme sinusal.
axe de QRS : + 150°
Onde P ample et pointue en D_2 et en VF (amplitude en D_2 : 3 mm, largeur : 0,06).

En précordiales : P faiblement positif en V_1.
Morphologie 2SR' avec amplitude de R' = 18 mm.
Aspect RS en V_6 avec RV_6 = 10 mm
SV_6 = 8 mm.
Au total : H.A.D.
H.V.D. de type systolique
Bloc incomplet droit.

Cathétérisme (Mademoiselle THIBERT), incomplet en raison de troubles du rythme (bloc A.V., extrasystoles polymorphes).

1) Trajet de la sonde
passage dans une C.I.A., et dans les cavités gauches. Pas de passage dans l'A.P.

2) Pression :
hypertension ventriculaire droite franche (80/0 et 10)

3) Dosages gazeux

enrichissement de plus de 4 volumes entre la jugulaire basse et la VCS (13,2 contre 8,9).
Saturation du V.D. (86 %) supérieure à celle du V.G. (82 %) donc RVPA total.
Comme les enrichissements sont étagés (V I G : 11,9 contre 8,9 dans la jugulaire) puis VCS basse (13,2) possibilité de retours à des niveaux différents.
Décès subit à l'âge de 5 mois et demi.
La vérification difficile, montre qu'il s'agit d'un RVPA supradiaphragmatique dont le niveau n'est pas précisé.

OBSERVATION N° 21

P.Christine, âgée de 3 ans et 5 mois, est adressée le 25 mai 1964 (Docteur GENTIL) pour le bilan d'une cardiopathie.

Grossesse difficile, traitée par la progestérone. Accouchement normal. Cardiopathie découverte à l'âge de 2 mois. Depuis quelques mois, celle-ci que l'on pensait être une C.I.V. avait entrainé une insuffisance cardiaque réversible par le traitement.

C'est un enfant hypotrophique (12 kg à 3 ans et demi). Mais il n'y a aucune cyanose.
A l'auscultation, souffle systolique d'intensité 3/6 à maximum haut situé, avec un petit souffle protodiastolique. Aucun signe d'insuffisance cardiaque.

Radiographie : Coeur franchement augmenté de volume (V_2) avec saillie de l'arc moyen qui est convexe et allongé. L'A.P.G., en scopie est expansive, hypervascularisation pulmonaire nette.

E.C.G. : Rythme du sinus coronaire
axe de QRS : +150
P.R. : 0,16.

En précordiales, bloc incomplet droit du type rSR' avec R' en V_1 = 28 mm.
Aspect RS en précordiales gauches (RV_5 = 16 mm SV_5 = 10 mm).
Onde T inverse jusqu'en V_4

Diagnostic envisagé : shunt G D à gros débit, vraisemblablement à l'étage auriculaire.

Revu 1 an après pour exploration hémodynamique, on note alors une cyanose légère avec hippocratisme digital, pas de polyglobulie : 4.785.000 G.R.
Il existe maintenant un souffle diastolique roulant intense.
Cathétérisme (Mademoiselle THIBERT)

passage facile dans une C.I.A.

shunt GD de 3 volumes à l'étage auriculaire (15,7 dans l'O.D. contre 12,3 dans la V.C.S. basse).

Pression élevée (59/23 dans le V.D.).

Saturation supérieure dans l'O.G. (95 %) que dans l'O.D. (84 %).

Pas de passage dans l'A.P.

L'angiocardiographie sélective dans les 2 branches de l'A.P. ne montrent pas de retour veineux pulmonaire anormal mais seulement une importante recirculation.
Elle est donc opérée le 13/9/65 à l'âge de 4 ans et demi, sous C.E.C. (Professeur BINET) avec le diagnostic de C.I.A. peut être associée à une sténose mitrale.
L'intervention découvre un retour veineux total dans l'O.D.
Résection et translation du septum à l'aide d'un Patch de Teflon.
Bloc auriculo ventriculaire transitoire post opératoire nécessitant la mise en place d'un Pace Maker pendant 10 jours.

Revu 6 mois après l'intervention, aucune dyspnée, aucune cyanose.
L'auscultation est normale. Coeur encore gros, diminution de la surcharge systolique. (RV_1 = 12 mm).

OBSERVATION N° 22

D.Jean-Pierre, âgé de 16 ans est admis le 5/2/59 pour enquête étiologique d'une cardiopathie cyanogène.
Cyanose existant depuis la naissance. Dyspnée d'effort modérée.
L'hypotrophie est manifeste (1mètre48 et 32 kg pour 16 ans) avec cyanose et hippocratisme digital. Pas de polyglobulie (5.000.000 G.R.).
A l'auscultation, souffle systolique 4/6 frémissant au foyer pulmonaire avec roulement diastolique aperien. B_2 normal.

Radiographie : gros coeur (V_2) pas de saillie de l'arc moyen, débord antérieur et postérieur en O.A.G.
A.P. larges, battantes, non expansives. Hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : rythme du sinus coronaire.

axe de QRS : + 90°

P.R. : 0,12

Bloc droit de type r S R' en V_1 avec R ' = 14 mm. Largeur de rSR' = 0,10.
Anomalies diffuses de la repolarisation avec inversion de T en D_2 D_3 VF et dans toutes les précordiales.

CATHETERISME (Mademoiselle THIBERT)

passage de la sonde dans une C.I.A. et dans deux V.P. anormales, à la partie basse de la V.C.G., et à la partie basse de l'O.D.
Enrichissement dans l'O.D. (VIG : 16,1 ; V.C.S. : 14; O.D. : 20,1).
Dosages presque identiques dans l'A.P. (20,1) et dans la fémorale (19,6).
Pressions V.D. un peu élevées (55/7)
Pressions A.P. : 28/14.
Intervention sous C.E.C. (Docteur BINET).
R.V.P.A. à la jonction V.C.S. . O.D. séparé par un pont myocardique d'une CIA de type ostium secundum (2 cm x 1 cm).

Section de ce pont, et translation du septum par un patch de 8,5 x 4,5.

Ligature d'une VPG qui se jette dans la VIG.

En outre, l'intervention découvre des adénopathies péritrachéales que l'examen histologique montre en rapport avec une sarcoïdose de BESNIER BOECK SCHAUMAN.
Suites opératoires troublées (insuffisance cardiaque, troubles du rythme : rythme nodal, flutter.

Revu 6 mois après, disparition de la cyanose. Gain pondéral de 8 kg.
Souffle systolique persistant, mais plus de roulement diastolique. Volume cardiaque encore inchangé. Troubles du rythme persistant : accès de tachycardie auriculaire, bloc AV du type 2/1.

OBSERVATION N° 23

H. Michel, est adressé par l'hôpital de REIMS, à l'âge de 7 mois pour une cardiopathie, avec accès de cyanose récent.
Hypotrophie (6 kg à 7 mois);
A l'auscultation, souffle systolique modéré à maximum bas situé, avec un prolongement diastolique. B_2 dédoublé.

Radiographie : très gros coeur atteignant la paroi, avec hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : surcharge ventriculaire droite.

CATHETERISME (Mademoiselle THIBERT).

passage de la sonde dans une large C.I.A.

pas de passage dans des V.P. anormales, mais enrichissement de 2 volumes dans la V.C.S. (11,6 dans la V.C.S. basse contre 9,4 dans la V.C.S. haute).

Pressions V.D. : 45/1 et 8

Pressions A.P.G. : 42/10

Contenu en O^2 de l'OG (12,3) supérieur à l'A.P. (11,5).

Conclusion : C.I.A. + R.V.P.A. partiel.

Réhospitalisation à l'âge de 2 ans et demi. Grosse hypotrophie (10 kg130) cyanose discrète. Souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire, avec un fort roulement diastolique.

Polyglobulie : 6.270.000 G.R.

E.C.G.: rythme sinusal

axe de QRS : + 150°

Onde P peu ample (pas d'HAD).

En précordiales, aspect R exclusif en V_1 (RV_1 = 12 mm et RV_3 = 36 mm).

Inversion de T dans toutes les précordiales. La surcharge systolique a progressé.

Le tableau clinique est en faveur d'un RVPA total.

Nouveau cathétérisme (12 octobre 1965)

passage dans une V.P.D. à partir de la V.C.S. passage probable dans une V.C.S.G.

Pressions inchangées.

Angiocardiographie sélective :

1) dans le tronc de l'A.P. et dans l'A.P.G. : tronc veineux pulmonaire commun dont on voit mal l'abouchement.

2) dans la V.I.G. : lavage du produit de contraste, et opacification simultanée de toutes les cavités cardiaques.

Conclusion : R.V.P.A. total, avec retour gauche dans la V.I.G., et retour droit dans la V.C.S.

Intervention le 22 décembre 1965 (Docteur LEMOINE).

RVPA total par un tronc commun dans la VCS basse.
Anastomose de la citerne de confluence des V.P. sur toute sa longueur à la face postérieure de l'O.G. fermeture de la C.I.A. pas de ligature du tronc commun.

En dépit de cette précaution, et malgré une anastomose large, décès le soir même.

VERIFICATION

R.V.P.A. total des deux V.P. droites et gauches dans un sinus postérieur à l'oreillette, se drainant par un tronc commun, dans la V.C.S. basse, au dessous de l'Azygos (2 cm de diamètre).

O.D. dilatée, C.I.A. basse.

V.D. dilatée, un peu hypertrophiée (9 mm)

Orifice pulmonaire très large : 7 cm de circonférence.

Cavités gauches réduites (pas la moitié des cavités droites).

O.G. très fine (pas 1 mm d'épaisseur sur sa paroi postérieure).

Anastomose chirurgicale très large, d'environ 2 cm, et perméable.

V.G. petit (10 mm d'épaisseur).

Orifice aortique : 45 mm de circonférence.

ETUDE SYNTHETIQUE DES CAS OBSERVES

L'étude de ces 23 cas observés dans le service du Docteur NOUAILLE depuis l'année 1959, nous a permis de faire un certain nombre de constatations.

I - ANATOMIQUE

- Dans six cas, le RVPA se fait directement dans l'O.D.
- dans un cas, le RVPA se fait dans le sinus coronaire,
-dans 5 cas, le RVPA se fait dans la VCS.
- dans 5 cas, dans la veine innominée gauche par l'intermédiaire d'un tronc veineux pulmonaire commun ("VCSG").
- Dans 4 cas, il s'agit de retour veineux pulmonaire infra-diaphragmatique sans que l'on puisse préciser le mode de drainage exact, VCI ou veine porte, le tronc veineux pulmonaire commun ayant malheureusement été sectionné au ras du diaphragme au cours de la dissection.

Il a enfin deux retours veineux mixtes, dans un cas, le retour veineux se fait à la fois dans la VCS et dans le sinus coronaire ; dans l'autre cas, il est triple, à la fois dans la VCS basse, dans l'O.D. et dans la veine innominée gauche.

- Le CIA est constant, mais de type et de dimension variable.

Dans 16 cas, elle est large ; sur ces 16 cas, il y a 13 CIA de type ostium secundum. 2 larges patent foramen ovale et une oreillette unique.

Dans 7 cas, elle est étroite dont 4 PEO, et 3 CIA de type ostium secondum.

- Dans un cas seulement de cette série, en plus de la CIA, il existe un canal artériel perméable.
- Dans 18 cas, le RVPA total est isolé ; dans 5 cas il est associé à d'autres malformations cardiaques majeures ou à des anomalies des retours veineux systémiques.

Cas N° 6 : coeur biloculaire, oreillette unique, ventricule unique avec un seul appareil valvulaire auriculo-ventriculaire ; atrésie orificielle pulmonaire, large canal artériel perméable, l'aorte est antérieure à l'artère pulmonaire en position de transposition, passant à droite de la trachée.

Le RVPA est du type infradiaphragmatique. Il existe également des anomalies veineuses systémiques : VCSG persistante se drainant dans l'O.G.
Enfin, dextrocardie, foie médian et absence de rate, il s'agit donc d'un syndrome de IVEMARK.
- Cas n° 11 : RVPA infradiaphragmatique associé à une tétralogie de FALLOT avec sténose à la fois orificielle et infundibulaire, dextroposition aortique surplombant une CIV.
- Cas n° 13 : RVPA dans l'O.D. par deux troncs séparés, avec hypoplasie de l'aorte horizontale et canal artériel systémique.
- Cas n° 15 : RVPA infradiaphragmatique avec hypoplasie extrême des cavités gauches. Hypoplasie de l'aorte horizontale, le canal artériel est minuscule.
- Cas n° 19 : RVPA dans la VCS associé à un drainage de la VCI dans l'O.G.
Une particularité de cette série, c'est la relative fréquence des RVPA dans la VCS. 6 cas, soit 25 %. On voit que 3 des 4 RVPA ID sont associés à d'autres malformations 1 cas seulement pour les 19 autres supradiaphragmatiques.
Il y a 14 garçons et 9 filles.

CLINIQUE

Cette série confirme la gravité de cette malformation.
En effet, sur les 23 cas, 16 sont morts avant un an, dont 10 avant 6 mois, 5 avant 3 mois. Un seul a atteint l'adolescence (1 cas de 17 ans).
Elle confirme également la particulière gravité de RVPA infradiaphragmatique. Aucun n'a dépassé 3 mois âge du décès, respectivement : 5 semaines, 1 mois, 2 mois, 2 mois et demi.

SYMPTOMATOLOGIE

L'hypotrophie est constante. La cyanose est présente à un moment quelconque de l'évolution dans 20 cas, mais comme la plupart sont en insuffisance cardiaque, il est difficile de savoir ce qui revient à la désaturation artérielle et à la stase périphérique. Elle est présente avant 3 mois dans 12 cas, en particulier dans les RVPA ID. La polyglobulie est inconstante, modérée, ne dépassant pas 6.000.000 de GR.
L'hippocratisme est rarement noté.
Une déformation thoracique de type shunt est présente dans six observations.

A l'auscultation, le souffle systolique est quasi constant toutefois, il n'y a aucun souffle dans 5 cas (dont 3 des 4 RVPA ID).
Un souffle diastolique roulant est noté 7 fois.
Un souffle continu sous claviculaire est entendu 5 fois.

Les signes périphériques d'insuffisance ventriculaire droite, en particulier l'hépatomégalie sont présents dans 12 cas.

ELECTROCARDIOGRAMME

- Le rythme est habituellement sinusal toutefois, un rythme du sinus coronaire est observé 3 fois.
- La déviation axiale droite à 120° et jusqu'à + 240° est quasi constante.
L'axe est horizontale dans un cas. à - 60° dans un autre (il ne s'agit pourtant pas d'un CIA de type ostium primum).
- L'hypertrophie auriculaire droite avec morphologie particulière de l'onde P ample et surtout très pointue est également habituelle.
- Elle manque dans les RVPA ID.
Une hypertrophie ventriculaire droite de type systolique avec onde R largement supérieur à 10 millimètres en V_1 est constante, elle fait défaut dans 2 cas seulement.
La surcharge diastolique ventriculaire droite (bloc incomplet droit) est notée 5 cas seulement.

RADIOGRAPHIE

L'augmentation de volume du coeur, de degré variable, le débord droit, la dilatation de l'A.P. et de ses branches, souvent battantes, rarement expansives, sont de constatation courante.

Dans 4 cas, il existe une saillie ovoïde de l'arc supérieur droit en rapport avec une dilatation de la VCS. Dans 2 cas, il s'agit d'un RVPA dans la VCS, dans 2 autres cas d'un RVPA dans la veine innominée gauche.
Dans un cas seulement sur les cinq RVPA dans la VIG, il y a une véritable image en 8 de chiffre chez un nourrisson de 8 mois.
- Dans les 4 cas de RVPA ID, le coeur est de volume normal ou subnormal.
- Il existe des images réticulées pulmonaires seulement dans un cas.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic fut posé ou fortement envisagé sur la seule clinique 11 fois dans des cas typiques : cardiopathie cyanogène à poumons foncés HAD et HVD systolique majeure exclusive.

Les diagnostics les plus souvent envisagés : transposition des gros vaisseaux, tronc commun, CIA avec RVPA partiel, plus rarement coeur triatrial et anomalie mitrale.

Dans 3 cas, le diagnostic fut fait par le cathétérisme.

Dans un cas : shunt de 2 volumes dans la VCS et égalité des contenus en O_2 dans les cavités gauche et droite.

RVPA total confirmé par la cinéangiocardiopathie et par l'intervention.

Dans un second cas : identité des contenus en 02 de l'O.G. et de l'O.D.

Dans un 3ème : shunt de 4 volumes dans la VCS et saturation VD > à celle de l'aorte.

Dans deux cas, le diagnostic fut fait à l'intervention;

dans le premier, CATHE et ANGIO avaient conclu à une grosse CIA à l'intervention petite CIA + RVPA total dans l'O.D.

dans le second, le cathe avait conclu à une CIA + RVPA partiel. L'intervention montre qu'il s'agit d'un retour total dans la VCS.

Enfin, dans un cas, le diagnostic clinique fut confirmé par la cinéangiocardiographie et par l'intervention.

4 cas opérés sous C.E.C.

1 - 6 ans et demi RVPA dans la VCS. Anastomose tronc commun auricule gauche, fermeture de la CIA. Collapsus post opératoire. Réintervention et réouverture de la CIA, qui n'empêche pas le décès.

2 - 4 ans et demi. RVPA dans l'O.D. Transposition du septum avec patch. Bloc AV transitoire, très amélioré six mois après.

3 - 16 ans. RVPA à la jonction VCS OD. dérivation par un PATCH. Troubles du rythme post opératoire. Amélioré 5 mois après.

4 - 3 ans. RVPA dans la VCS. Anastomose de la citerne des VP à l'OG. fermeture de la CIA par voie gauche. Malgré une anastomose large, et bien que l'on ait laissé le tronc veineux pulmonaire commun ouvert, décès post opératoire.

L'étude de ces 23 cas confirme qu'il s'agit d'une malformation sévère. La mortalité par insuffisance ventriculaire droite progressive ou lors d'un accès de cyanose, ou de complications infectieuses pulmonaires est très grande dans la première enfance.

Les 4 observations de retours veineux infradiaphragmatiques sont en accord avec les données de la littérature. Cyanose précoce, absence d'hypertrophie auriculaire droite, absence de souffle à l'auscultation, enfin mortalité précoce dans les premières semaines de la vie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les retours veineux pulmonaires anormaux, encore appelés drainage des veines pulmonaires dans le coeur droit, connection anormale des veines pulmonaires, transposition des veines pulmonaires (NADAS), se définissent par le drainage de tout ou partie des veines pulmonaires, soit directement dans l'oreillette droite, soit indirectement par l'intermédiaire des veines systémiques.

- Les retours veineux pulmonaires partiels, sont soit isolés, soit le plus souvent associés à une communication interauriculaire. Ils entrent dans le cadre des cardiopathies non cyanogènes avec shunt G-D, en l'absence d'hypertension pulmonaire majeure. Au contraire, les retours veineux pulmonaires anormaux totaux constituent une entite clinique, physiopathologique et hémodynamique, car ils comportent à la fois un shunt G - D constitué par le retour veineux pulmonaire lui-même, et un shunt D - G. Celui-ci est présent nécessairement, puisque, en l'absence complète de retour veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche, il assure à lui seul la circulation systémique.

L'expérience montre que ce shunt D - G se situe pratiquement toujours à l'étage auriculaire.

Le premier cas de RVPA partiel fut décrit par WINSLOW en 1739.

Le premier cas de RVPA total fut décrit par FRIEDLOWSKY en 1868.

FREQUENCE

4 cas sur 1.000 cardiopathies congénitales autopsiées (ABBOT).

3,9 % des cardiopathies congénitales fatales (SHERMAN).

- Le premier rapport synthétique fut fait par BRODY en 1942.

Celui-ci rassemble les cas sporadiques publiés jusque la dans la littérature et réunit 100 cas de RVPA, dont 39 RVPA totaux, avec ses deux cas personnels.

- KEITH en rapporte 13 nouveaux cas en 1954.

- DARLING, en 1957, en publie encore 17 vérifiés anatomiquement et propose sa classification anatomo pathologique qui sera désormais classique.

- En 1960, BURROUGHS et EDWARDS en rassemble 188 cas dont 12 personnels.

L'intérêt suscité par le développement des techniques chirurgicales et par la possibilité de réparation de cette malformation, a conduit à la multiplication des observations publiées, et a permis de préciser les différentes formes anatomo-cliniques.

La classification de DARLING distingue 4 types de RVPA.

Type I : Niveau supracardiaque avec drainage.

A) dans ce qu'il appelle une veine cave supérieure gauche persistante.

B) directement dans la veine cave supérieure.

Type II : Niveau cardiaque avec connection :

A) au sinus coronaire

B) à l'oreillette droite directement.

Type III : Niveau infra cardiaque avec drainage au dessous du diaphragme et retour à l'oreillette droite par l'intermédiaire du système cave inférieur.

Type IV : avec drainage multiple à des niveaux différents.

Le type I A avec "retour dans la veine cave supérieure gauche persistante" est de loin le plus fréquent.

7 cas des 26 cas de GOTT (1956)

7 cas des 17 cas de DARLING (1957)

9 cas des 20 cas de NADAS et GUNTHEROTH (1958).

6 cas des 15 cas de BAHNSON et SPENCER (1958).

6 cas des 13 cas de SHERMAN et BAUERSFELD (1960).

Dans six des 7 cas de BRODY et dans 5 des 6 cas de SHERMAN, la description de RVPA dans la VGSG est absolument identique : les 2 veines pulmonaires du poumon droit se rejoignent pour former un canal commun qui franchit la ligne médiane, derrière l'oreillette gauche et le péricarde postérieur; derrière l'O.G., ce canal commun rejoint par les 2 veines pulmonaires du poumon gauche, forme un vaisseau qui, de la large citerne constituée par la confluence des veines pulmonaires, monte verticalement sur le côté gauche du médiastin.

Cette veine verticale commune passe en avant de l'artère pulmonaire gauche et de la bronche gauche, puis, dans le médiastin supérieur, elle passe en avant de la crosse aortique, tout près et légèrement à gauche du X gauche.

Enfin, elle se jette dans la veine innominée gauche.

Cette V.I.G. dessine une arche vers la droite, dans la partie postérieure du thymus, et en avant des gros vaisseaux pour descendre rejoindre normalement la V.C.S.

Dans quelques cas la confluence des veines pulmonaires se fait au niveau du hile gauche.

- La plupart des auteurs dénomment cette veine verticale commune "veine cave supérieure gauche". Cependant, certains autres (BURROUGHS et EDWARDS) se fondant sur des arguments embryologiques, considèrent que l'on ne peut parler de VGSG persistante véritable que lorsque celle-ci a gardé une connection avec le sinus coronaire.
Cette disposition est beaucoup plus rare, et le RVPA total est alors toujours associé à d'autres malformations.
Cette opinion est également défendue par SNELLEN et DEKKER : la communication avec le sinus coronaire est habituellement étroite elle peut même être remplacée par un simple ligament unissant le sinus coronaire à la veine verticale gauche.

- La V.C.S.G. est ordinairement d'un large calibre.
Dans certains cas peu nombreux, la lumière vasculaire est rétrécie, et ce rétrécissement est alors responsable sur le plan clinique d'un syndrome d'obstruction veineux pulmonaire, comme on l'observe constamment dans les RVPA. infradiaphragmatiques.
Il peut s'agir d'une sténose localisée de la V.C.S.G. qui réduit de moitié son calibre à son origine (HASTREITER) près de son embouchure dans la VIG (NADAS) d'une diminution globale de calibre de la V.C.S.G. (NADAS).

- Mais le plus souvent, la constriction est la fait du passage de la V.C.S.G. entre l'artère pulmonaire gauche dilatée en avant, et la bronche gauche, comme dans les 2 cas rapportés par SHIRLEY et KAUFFMAN (1962).

Dans un cas, il s'agit d'un nouveau-né décédé à 3 jours. La V.C.S.G. qui faisait 1,1 cm de circonférence à son origine, ne fait plus que 0,3 cm lorsqu'elle passe entre l'A.P.G. et la bronche. Cette sténose est suivie d'une dilatation anévrysmale jusqu'à l'embouchure de la V.C.S.G. dans la V.I.G.

L'autre cas est un nouveau-né décédé à 5 jours. Là aussi, la V.C.S.G. mesure 1 cm à son origine et 3 mm seulement dans le défilé broncho artériel, dilatation anévrysmale post sténotique (2 cm).

Enfin, dans le cas de LEWIS CAREY et JESSE EDWARDS (1963) la V.G.S.G. uniformément étroite passait entre l'APG et la bronche gauche, et la lumière vasculaire était encore rétrécie par des plages d'épaississement de l'intima.

Type I 3 - Retour dans la V.C.S.

2 cas des 26 cas de GOTT.
2 cas des 17 cas de DARLING.
0 cas des 20 cas de NADAS.
5 cas des 15 cas de BAHNSON.
0 cas des 13 cas de SHERMAN.

- Dans les cas rapporté par BRODY, les 2 V.P. du poumon gauche rejoignent celles du poumon droit dans un sinus veineux. De ce sinus, un tronc veineux pulmonaire commun court de 6 mm de long et de 14 mm de circonférence gagne la VCS sur sa paroi postérieure au dessus de son abouchement dans l'O.D.

- Dans les 2 cas de DARLING les V.P. se rejoignent pour former également un tronc commun dans la région rétro-auriculaire gauche. Ce tronc commun monte plus postérieurement que dans le type VCSG, il passe en avant du hile du poumon droit, et il se jette également à la face postérieure de la VCS, à l'union des segments extra et intra péricardiques dans un cas, à l'origine de la VCS où le tronc commun subit une dilatation ampullaire de 2 cm de diamètre dans l'autre.

BAHNSON et SPENCER décrivent également la confluence des V.P. dans une chambre veineuse commune drainée par un tronc pulmonaire commun qui débouche dans la VCS au niveau de l'Azygos.
Dans 2 cas, le RVPA dans la VCS est associé à une VCSG persistante ne drainant pas de sang veineux pulmonaire.

Type II A. RVPA dans le sinus coronaire.

4 cas des 26 cas de GOTT.
1 cas des 17 cas de DARLING.
4 cas des 20 cas de NADAS.
3 cas des 15 cas de BAHNSON
3 cas des 17 cas de SHERMAN
18 cas des 188 cas colligés par BURROUGHS et EDWARDS.

Dans le cas rapporté par DARLING, 2 courtes V.P. provenant de chaque côté se réunissent pour former deux troncs qui constituent finalement un tronc unique.
Celui-ci débouche dans le sinus coronaire à 1 cm de son orifice dans l'oreillette droite. L'orifice du sinus coronaire qui est dilaté, avec une paroi épaisse est

normale, aucun vestige de valve de THEBESIUS.

Le sinus coronaire est normalement enfoui dans le myocarde de l'oreillette gauche, et SHERMAN et BAUERS FELD insistent sur le fait que les veines pulmonaires empruntent un trajet normal jusqu'à leur jonction avec la paroi myocardique de l'O.G. qu'elles atteignent ainsi de la même façon que si elles se jetaient dans cette cavité ce qui rend le diagnostic de cette forme de RVPA difficile lors de la thoracotomie. Le RVPA dans le sinus coronaire est en principe isolé, il n'y a pratiquement jamais de malformation associée (BURROUGHS).

Type II B : RVPA directement dans l'O.D.

4 cas des 26 cas de GOTT
4 cas des 17 cas de DARLING
3 cas des 20 cas de NADAS
1 cas des 13 cas de SHERMAN.

Dans 1/3 des cas, les V.P. entrent isolemment dans l'O.D., mais dans plus de la moitié des cas, les V.P. débouchent dans une sorte d'antichambre (KIRSHNAIR et BLUM), située à la partie postéro supérieure de l'O.D., à gauche des veines caves, et au dessus du sinus coronaire.
Dans les 4 cas de DARLING, le retour veineux se faisait deux fois par un tronc commun, qui débouchait à la partie postéro inférieure de l'O.D., 2 fois par de multiples vaisseaux.
Dans l'un de ces deux derniers cas, les quatre vaisseaux séparés entraient dans une antichambre de l'O.D. située entre les orifices caves. Dans l'autre, deux vaisseaux séparés venant de chaque poumon séparé par un pont myocardique de 1 cm. Ce dernier CS associé à une VCSG ne drainant aucune V.P.

Type III : Drainage veineux pulmonaire infradiaphragmatique dont 42 cas ont été rapportés dans la littérature, parmi lesquels il faut distinguer :

a) Les retours veineux dans la veine cave inférieure.
b) Les retours veineux dans le système porte.

Sur les 39 cas de BRODY : 4 retour veineux I.D. dont 1 "V.C.I." et 3 "veine porte".
Sur les 20 cas de NADAS : 4 RVPA ID.
Sur les 17 cas de DARLING : 3 retours dans la veine porte.
Sur les 26 cas de GOTT: 2 "VCI" et 1 veine porte.
Sur les 13 cas de SHERMAN et BAUERSFELD : 3 retours dans la veine porte.

- Les RVPA totaux dans la VCI apparaissent rares.

Il semble que les V.P. forment un tronc commun qui traverse le diaphragme et s'abouche à la VCI à quelques 3 cm de son entrée dans l'O.D. (LORIN AINGER).

Au contraire, les retours veineux totaux dans la veine porte ou ses affluents ne sont pas exceptionnels.

Sur 34 cas de RVPA ID, il y en a 25 dans la veine porte (HASTREITER).

Les V.P. convergent, la encore pour former un tronc commun qui descend derrière le coeur, traverse le diaphragme par l'hiatus oesophagien au devant de l'oesophage, suit la petite courbure gastrique jusqu'au pylore où il passe derrière l'estomac pour se jeter dans le tronc de la veine porte le plus souvent, dans la branche gauche de la veine porte près du hile du foie (4 cas rapportés par HASTREITER), voir dans veine coronaire stomachique (LEFT GASTRIC VEIN) dont un cas a été rapporté par LAURENCE et BROWN (1960).

Dans ces cas, le canal d'Arantius demeure perméable ou est oblitéré.
Enfin, dans certains cas, le retour veineux se fait dans le canal d'Arantius (DUCTUS VENOSUS des auteurs anglo saxons) dont HASTREITER a rapporté 6 observations, et plus récemment THIEFFRY et TRAM VAM DUC, 3 observations.
Dans ce cas, le tronc commun traverse le diaphragme, soit par l'orifice oesophagien, soit par l'orifice de la VCI.

Enfin, dans le cas de GOTT et LILLEHEI, le tronc commun se divisait au dessous du diaphragme, en de multiples petites branches qui s'anastomosent avec les veines des plexus pancréatiques et mésentériques. Dans tous les cas, la veine porte et ses branches sont dilatées, avec présence de varices oesophago-gastriques.

Type IV : Connections multiples. Elles échappent à toute systématisation d'ensemble. Sur 188 cas colligés par BURROUGHS et EDWARDS, 15 seulement appartiennent à ce type.

- Dans un cas (RAMSBOTHAM), les V.P. gauches forment un tronc commun qui se termine dans la veine sous clavière gauche, tandis que les V.P. droites se terminent par un tronc commun dans la veine porte.

- Dans 2 cas (BAUMANN et GOTT), les V.P. de chaque poumon forment des troncs séparés. Le tronc droit gagne la VCS, le tronc gauche gangne une véritable VCSG connectée avec le sinus coronaire.

- Dans un cas (MULLER), la veine pulmonaire supérieure droite gagne la VGS, tout près de l'O.D., les autres veines pulmonaires gagnent l'O.D. par un tronc commun.

- Dans un cas (SEPULVEDA), les veines du poumon droit gagnent la VCS par un tronc commun, les veines du poumon gauche gagnent l'O.D. également par un tronc commun.

- Dans un cas (BOCHDALER) les veines du poumon droit forment un tronc commun qui se jette dans l'Azygos à sa jonction avec la VCS, et les veines du poumon gauche gagnent par un tronc commun la veine porte.

- Dans un cas (REBENSBORG), la veine lobaire supérieure droite va à l'O.D., les veines restantes par un tronc commun à la veine innominée gauche.

- Dans un cas (THEREMIN), les veines pulmonaires droites gagnent l'O.D. par un tronc commun, les veines gauches, la veine innominée gauche.

- Dans un cas (WINTER) les veines provenant des lobes supérieur et moyen droits vont à la VCS, la veine du lobe supérieur gauche et des deux lobes inférieurs à la V.I.G. par un tronc commun.

- Dans 2 cas de GOTT, retour mixte à la fois VIG et sinus coronaire pour l'un, VCI et VIG pour l'autre.

- Enfin, dans un cas publié par BOGGS et REED, les connections se font en 3 sièges différents : la veine pulmonaire supérieure gauche va à la veine sous clavière gauche, la veine pulmonaire supérieure droite va directement à l'O.D., et les V.P. inférieures forment un tronc commun qui va à la V.C.I.

D'une façon générale, dans les RVPA de siège unique, le retour veineux se fait pratiquement par un tronc commun, lorsque le siège de la connection se trouve à distance du coeur (VIG, VCI, veine porte). Au contraire, dans les RVPA "cardiaques", le retour veineux se fait soit par un tronc commun, soit par des V.P. isolées.

Quel que soit le mode de drainage des V.P. dans la circulation systémique, un certain nombre de constatations anatomiques sont, ou constantes, ou très fréquentes. Tout d'abord, une C.I.A.

elle est constante, et apparaît comme partie intégrante de la malformation. Il peut s'agir, comme c'est le cas le plus fréquent, d'un simple P.F.O., ou bien d'une véritable C.I.A. du type OSTIUM SECUNDUM.

- Une C.I.A. bas située, du type OSTIUM PRIMUM appartient aux formes compliquées.

- Sur les 12 cas vérifiés de NADAS, il s'agissait 10 fois d'une PFO, 1 fois d'un OSTIUM SECUNDUM, 1 fois d'unOSTIUM PRIMUM.

- Le canal artériel demeure perméable dans un quart des cas environ :

4 fois sur 17 (DARLING)

10 fois sur 39 (BRODY).

- Dans un cas rapporté par HASTREITER, le FO est complètement oblitéré au moment de la mort. La circulation systémique est assurée par un canal artériel de 0,8 cm. de diamètre.
- Conséquence physiopathologique de la malformation, les cavités droites sont hypertrophiées et dilatées, les cavités gauches, au contraire sont hypoplasiques.
- Le V.D. constitue les 4/5 de la face antérieure du coeur et l'apex. Le sillon interventriculaire antérieur est déplacé vers la gauche.
- L'O.D. qui reçoit la totalité des retours veineux pulmonaires et systémique, est considérablement dilatée.

La capacité de l'O.D. représente 5 à 10 fois celle de l'O.G.

Celle du V.D. 3 à 5 fois celle du V.G.

La paroi du V.D. est hypertrophiée.

L'épaisseur du V.D. est égale ou dépasse celle du V.G., jusqu'à 2 fois comme dans un cas de BRODY.

L'orifice tricuspidien est beaucoup plus large que l'orifice mitral.

Enfin, L'A.P. et ses branches sont considérablement dilatées.

L'aorte est de dimension sensiblement normale.

La dilatation des cavités droites est moins marquée dans les formes avec retour veineux infra-diaphragmatique, le coeur est alors de volume presque normal.

Le RVPA peut être isolé. Il peut aussi être associé à d'autres malformations. Sur les 188 cas colligés par BURROUGHS et EDWARDS, 66 ont des malformations cardiaques majeures associées telles :

Coeur biloculaire, ventricule unique, transposition complète des gros vaisseaux, sténose ou atrésie pulmonaire, coarctation de l'aorte, retour veineux anormaux des veines systémiques, malformations complexes avec SITUS INVERSUS et agénésie splénique (syndrome d'IVEMARK).

Ces malformations associées sont constantes dans les retours veineux dans une véritable VCSG persistante connectée au sinus coronaire. En revanche, elles sont toujours absentes dans les retours veineux dans le sinus coronaire.

Sur les 39 cas de BRODY, 14 ont des malformations associées :

Cas 1 : Retour dans la VCS : coeur biloculaire.

Cas 2 : Retour mixte VPG dans la veine sous clavière gauche, VPD dans la veine porte : coeur biloculaire.

Cas 3 : Retour mixte. La veine lobaire supérieure droite va à la VCS. Le reste des V.P. va à la veine porte : la VCI s'ouvre à cheval sur les 2 oreillettes.

Cas 4 : Retour dans la veine porte : ventricule unique. L'O.G. reçoit les deux veines caves et le sinus coronaire. L'O.D. reçoit deux veines sus-hépatiques.

Cas 5 : Retour dans "L'O.D.": oreillette unique.

Cas 6 : RVPA de la VCS : C.I.V., transposition de l'aorte, l'O.G. reçoit les veines sus-hépatiques.

Cas 7 : Retour dans la veine Azygos : l'O.G. reçoit la VCS, et l'azygos s'abouche directement à l'O.D.

Cas 8 : RVPA dans l'O.D. : large CIV. Transposition de l'aorte.

Cas 9 : RVPA de type non précisé. Oreillette unique.

Cas 10 : RVPA dans la veine innominée droite : situs inversus. CIV, transposition de l'aorte, absence de VCI remplacée par l'azygos, les veines sus-hépatiques vont directement à l'O.D.

Cas 11 : les VPD vont à la VCS, les VPG à la veine innominée gauche : coeur biloculaire.

Cas 12 : RVPA dans la veine innominée droite : oreillette unique, absence de sinus coronaire. Sténose pulmonaire.

Cas 13 : RVPA dans "l'O.D." : oreillette unique. Coeur biloculaire. Atrésie pulmonaire.

Cas 14 : RVPA dans le sinus venosus : coeur biloculaire. Persistance du sinus venosus. Atrésie de l'aorte.

GOTT et LILLEHEI, sur leurs 26 cas, en rapportent 6.

Cas 1 : RVPA dans la VCI : oreillette unique.

Cas 2 : RVPA infradiaphragmatique, par de multiples branches anastomosées au plexus veineux pancréatique et mésentérique supérieur : dextrocardie avec situs inversus. Très large CIA, ventricule unique. Atrésie orificielle de l'A.P.

Cas 3 : Retour veineux dans les veines "cardinales antérieures persistantes" de chaque côté : dextrocardie avec coeur biloculaire.

Cas 4 : RVPA dans l'O.D. : hypoplasie extrême de l'O.G. Tronc artériel commun.

Cas 5 : RVPA dans l'O.D. hypoplasie extrême des cavités gauches. Transposition de l'aorte.

Cas 6 : RVPA dans la "VSCG" : Dextrocardie. CIV avec dextroposition aortique.

SNELLEN et DEKKER sur 20 RVPA totaux ont 7 formes compliquées.

Cas 1 : RVPA dans une "VCSG" : canal artériel; petite CIV apicale.

Cas 2 : RVPA dans une "VCSG" : Dextrocardie situs inversus. Transposition de l'aorte. Canal atrioventriculaire commun, sténose pulmonaire infundibulaire. Canal artériel la VCI va à l'O.G., et les veines sus-hépatiques directement à l'O.D. enfin, aplasie splénique (syndrome de IVEMARK).

Cas 3 : RVPA dans une véritable VCSG avec petite communication avec le sinus coronaire : transposition avec sténose pulmonaire, canal atrio ventriculaire commun.

Cas 4 : Retour veineux dans le sinus coronaire : 2 petites CIV apicales, sténose aortique orificielle.

Ces cas constitue une exception à la règle formulée par BURROUGHS et EDWARDS.

Cas 5 : Retour mixte VPG au sinus coronaire et à la V.C.S.G.
VPD au sinus coronaire, large communication entre le sinus coronaire et la VCSG : petite CIV.

Cas 6 : RVPA mixte. VPG à la VCSG. VPD à la VCS et à la VCI : oreillette unique. Canal atrio ventriculaire commun avec orifice auriculo ventriculaire unique; VD rudimentaire avec petite CIV, aplasie splénique et rénale gauche (syndrome d'IVEMARK).

Cas 7 : RVPA mixte. Les VPD vont à la veine coronaire stomachique, les VPG dans une petite VCSG via les veines thymiques : canal artériel. Atrésie pulmonaire. 2 CIA distincts. Absence de sinus coronaire. Segmentation du poumon gauche en 4 lobes, malposition de la vésicule biliaire asplénie (syndrome d'IVEMARK).

Une forme anatomique particulière est à la limite nosologique du retour veineux pulmonaire total : l'atrésie du tronc veineux pulmonaire commun.

Les veines pulmonaires normalement développées convergent dans un confluent veineux borgne. Le tronc veineux pulmonaire commun ne communique ni avec l'O.G., ni avec aucune veine systémique.

LUCAS, WOOLFREY, LESTERS et EDWARDS en rapportent 3 cas, respectivement décédés à 3, 22 et 28 jours.

Dans un cas, un ligament s'étend de la veine pulmonaire supérieure droite à l'oreillette droite, il représente la connection veineuse anormale atrésiée.

Dans un autre cas, un ligament s'étend de la veine pulmonaire inférieure droite à la paroi de l'O.G.

Dans les 3 cas, FO et canal artériel étaient ouverts.

Le retour veineux pulmonaire se fait dans les veines systémiques qui drainent les veines bronchiques.

Les anastomoses veines pulmonaires, veines bronchiques, ont été démontrées par LIEBOW, RABIN et MEYER.

Dans l'un de ces cas, une veine bronchique droite dilatée se jetait dans des vaisseaux oesophagiens eux mêmes dilatés.

EMBRYOLOGIE

Le développement embryologique des veines pulmonaires et les anomalies des retours veineux pulmonaires au cours de l'embryogénèse ont été plus particulièrement étudiés par Catherine NEILL (Département d'embryologie CARNEGIE - WASHINGTON).

- La veine pulmonaire primitive est une évagination de la paroi dorsale de l'oreillette primitive. Elle apparaît vers le 25ème jour, en même temps que commence le cloisonnement de l'oreillette primitive par le septum primum. La veine pulmonaire primitive apparaît à gauche du septum dans la région qui va donc devenir l'oreillette gauche.

- A la même époque, se différencie l'ébauche pulmonaire qui est une évagination du tube digestif primitif. Le plexus veineux pulmonaire est largement anastomosé avec le plexus veineux splanchnique; il est comme lui, drainé par les veines systémiques primitives. Celles-ci sont constituées par le système cardinal et ombilico-vitellin.

- Les veines cardinales antérieures et postérieures de chaque côté se réunissent pour former le canal de Cuvier correspondant.
Les canaux de Cuvier se jettent dans le sinus veineux, lequel s'ouvre à droite du septum primum, dans la future oreillette droite : le canal de Cuvier droit au niveau de la corne droite, le canal de Cuvier gauche au niveau de la corne gauche du sinus veineux, à proximité de la veine pulmonaire primitive.

- A ce stade, le plexus veineux pulmonaire n'a aucun rapport avec la veine pulmonaire primitive.

- Secondairement, la veine pulmonaire primitive développe 2 évaginations latérales qui se divisent à leur tour en 2 branches, enfin la veine pulmonaire primitive s'incorpore dans la paroi de l'oreillette gauche, de sorte que les 4 veines pulmonaires débouchent directement et séparément dans l'oreillette gauche.

- Parallèlement, la veine pulmonaire primitive contracte des anastomoses avec le plexus veineux pulmonaire cependant que celui-ci s'individualise en perdant progressivement ses anastomoses avec le plexus veineux splanchnique. Le septum primum progresse dans la cavité auriculaire, l'ostium primum subsiste encore à ce stade.

- En même temps que se différencie ainsi le système veineux pulmonaire, les veines systémiques subissent elles aussi des modifications importantes .

Il apparaît une anastomose oblique entre les deux veines cardinales antérieures : c'est la future veine innominée gauche. La veine cardinale antérieure droite et le canal de Cuvier droit vont subsister et constituer la VCS, la veine cardinale formant la partie extra péricardique de la VCS, le canal de Cuvier la partie intra péricardique.

Au contraire, la veine cardinale antérieure gauche disparaît vers la sixième semaine, seuls subsistent la corne gauche du sinus veineux et le canal de Cuvier gauche qui forment le sinus coronaire et la veine oblique de MARSHALL, et un court segment oblique qui devient la veine intercostale supérieure gauche.
La partie oblitérée de la veine cardinale antérieure forme le ligament de MARSHALL.

- Les veines cardinales postérieures vont former le système des veines azygos.
- La veine cave inférieure se forme en partie à partir des veines de l'ébauche hépatique.
- La veine ombilicale s'oblitère laissant inconstamment subsister le canal d'Arantius qui anastomose la branche gauche de la veine porte à la VCI.

Au terme de l'évolution la circulation veineuse pulmonaire perd toute connection avec la circulation veineuse systémique, en dehors des petites veines bronchiques.
Le sang veineux pulmonaire revient à l'oreillette gauche par les veines pulmonaires bien individualisées. Le septum primum se soude au septum intermédium, fermant l'ostium primum, cependant que se forme le foramen ovale.
Ainsi donc, le mécanisme des retours veineux anormaux n'est pas univoque et peut correspondre à des malformations diverses dans l'espace et dans le temps :
- anomalie de position du septum interauriculaire
- anomalies de développement du plexus veineux pulmonaire
- Agénésie de la veine pulmonaire primitive.

Ces considérations sont à la base de la classification EMBRYOPATHOLOGIQUE proposée par C.NEILL.

1 - Retour veineux pulmonaire anormal dans l'oreillette droite.
Il résulte d'une malposition du septum interauriculaire qui se développe anormalement trop à gauche :

- soit entre les bourrelets endocardiques qui bordent la veine pulmonaire primitive, il s'agit alors d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel des seules veines pulmonaires droites, les veines pulmonaires gauches entrent normalement dans l'oreillette gauche.

- Soit à gauche du bourrelet endocardique gauche et le RVPA est alors total. Cette malformation apparaîtrait précocément, du 25è au 29è jour, au moment précicément de l'ébauche du septum primum.

2 - Retour veineux pulmonaire anormal dans le système cardinal droit (VCS, veine azygos). Il est la conséquence de deux malformations qui paraissent constamment liées : communication persistante entre le plexus veineux pulmonaire et les veines cardinales droites, d'une part, agénésie de la veine pulmonaire primitive elle-même (RVPA total) ou d'une de ses branches (RVPA partiel) d'autre part. Il s'agit là, le plus souvent d'un RVPA dans la VCS (veine cardinale antérieure droite et canal de Cuvier droit) exceptionnellement dans la veine Azygos (veine cardinale postérieure droite).

3 - Retour veineux pulmonaire anormal dans le système cardinal gauche (véritable veine cave supérieure gauche, sinus coronaire, veine innominée gauche).
Là encore, il nécessite la conjonction d'une absence de développement de la veine pulmonaire primitive et da persistance des connections avec la veine cardinale antérieure gauche ou le canal de Cuvier gauche.
Ici, l'embryologie est rendue plus complexe par la survenue éventuelle d'une autre malformation : l'absence d'involution de la veine cardinale antérieure gauche qui ne laisse normalement subsister que son extrémité distale ou canal de Cuvier gauche qui devient le sinus coronaire et son anastomose transversale à la veine cardinale antérieure droite qui devient la veine innominée gauche. 3 éventualités sont donc possibles.

A) Involution normale de la veine cardinale antérieure gauche.

a) Connection persistante avec le canal de Cuvier gauche. Il en résulte finalement un RVPA dans le sinus coronaire.

b) Connection persistante avec l'anastomose transversale. Il en résulte un RVPA dans la veine innominée gauche par un tronc pulmonaire commun qualifié improprement de veine cave supérieure gauche).

B) Absence d'involution de la veine cardinale antérieure gauche.
Il en résulte un RVPA dans ce qu'on peut s'appeler véritablement une veine cave supérieure gauche persistante. Le critère anatomique d'une véritable veine cave supérieure gauche (BURROUGHS et EDWARDS), c'est sa communication avec le sinus coronaire : c'est une éventualité beaucoup plus rare que la précédente, puisqu'elle suppose une malformation supplémentaire du retour veineux systémique. On comprend ainsi que la RVPA dans une véritable veine cave supérieure gauche soit fréquemment associée à d'autres malformations.

4 - Retour veineux anormal total dans le système ombilico-vitellin.

La persistance de connection du plexus veineux pulmonaire avec les veines ombilico-vitellines aboutit à un RVPA dans l'une ou l'autre des veines systémiques qui dérive de ce système : veine porte, canal d'Arantius, veine cave inférieure rétrohépatique, veine sus-hépatique.

PHYSIOPATHOLOGIE

Avant d'entreprendre l'étude physiopathologique des retours veineux pulmonaires totaux, il est nécessaire de rappeler la définition des différentes grandeurs mesurables en hémodynamique :

Le débit pulmonaire : c'est le débit total du sang à travers la circulation pulmonaire.

Le débit systémique : c'est le débit total du sang à travers la circulation systémique.

Le débit pulmonaire efficace : c'est le débit du sang veineux systémique désaturé à travers la circulation pulmonaire. Il est donc égal au débit pulmonaire, diminué éventuellement du débit d'un shunt G D.

En effet, le sang du shunt G D étant saturé, recircule inutilement dans les poumons.

Le débit systémique efficace : c'est le débit dans la circulation systémique du seul sang veineux pulmonaire, c'est donc le débit systémique, diminué éventuellement du débit d'un shunt D G.

Ce qui implique les définitions suivantes des shunts :

le shunt G D, c'est le débit du sang artériel saturé (ou sang veineux pulmonaire) qui recircule dans la circulation pulmonaire.

Le shunt D G, c'est le débit du sang veineux systémique désaturé qui recircule dans la circulation systémique.

- Dans une cardiopathie avec shunt G D, le débit pulmonaire est égal au débit systémique, augmenté de celui du shunt G D.

Mais le débit pulmonaire efficace est égal au débit systémique.

- Dans une cardiopathie avec shunt D G, le débit pulmonaire est égal au débit systémique diminué de celui du shunt D G.

Le débit pulmonaire efficace est égal ici au débit pulmonaire. En revanche, le débit systémique efficace est égal au débit systémique diminué de celui du shunt D G.

- Dans une cardiopathie avec shunt bidirectionnel qui associe un shunt G D à un shunt D G, le débit pulmonaire est égal au débit systémique augmenté du shunt G D, et diminué du shunt D G.

Il est donc plus élevé que le débit systémique, si le débit du shunt G D est plus élevé que celui du shunt D G et inversement.

D'une manière générale, dans tous les cas envisagés, débit pulmonaire efficace et débit systémique efficace sont égaux.

D'autre part, l'on sait que Pression, Débit et Résistance vasculaire sont liées par la relation :

$$P_A - P_B = Q \times R$$

Q = Débit

R = Résistance vasculaire.

P_A et P_B étant les pressions régnant aux deux extrémités du circuit.

Si l'on considère les pressions moyennes, la pression auriculaire moyenne étant voisine de 0, on a les relations :

$$P_{\mu VD} = Q_P \times R_P$$

$P_{\mu VD}$ = Pression moyenne ventriculaire droite

Q_P = Débit pulmonaire

R_P = Résistance vasculaire pulmonaire.

$$P_{\mu VG} = Q_S \times R_S$$

$P_{\mu VG}$ = Pression moyenne ventriculaire gauche

Q_S = Débit systémique

R_S = Résistance vasculaire systémique.

Dans le système CGS, les pressions s'exprimant en Dynes cm^{-2}, et les débits en $cm^3\ S^{-1}$, la résistance vasculaire a donc pour dimension :

$$R = \frac{P}{Q} = \frac{\text{Dynes cm}^{-2}}{\text{cm}3\ S^{-1}} = \text{Dynes cm}^{-5}\ \text{seconde.}$$

La résistance vasculaire croît avec la longueur du vaisseau, et pour les vaisseaux capillaires, elle est inversement proportionnel à la quatrième puissance de la surface de section (POISEUILLE).

En conséquence, la résistance vasculaire totale est en fait essentiellement constituée par la résistance vasculaire périphérique. Normalement, la résistance vasculaire périphérique pulmonaire est de l'ordre de 180 Dynes cm^{-5} seconde, et la résistance vasculaire périphérique systémique de l'ordre de 1200 dynes cm^{-5} Seconde elle est donc 5 à 6 fois plus élevée.

Dans les cardiopathies avec shunt, il faudrait en outre faire intervenir la résistance à l'écoulement à travers les déhiscences septales ou les circuits anormaux (canal artériel, retour veineux pulmonaire anormaux).

APPLICATION AUX RVPA TOTAUX.

Nous envisagerons d'abord le cas le plus schématique, celui de RVPA total de type court, par exemple dans une VCS, proche de l'O.D., avec des résistances vasculaires normales. Le RVPA total représente le type de la cardiopathie congénitale avec shunt bidirectionnel.

La totalité du sang veineux pulmonaire revient à l'O.D. où il s'y mélange avec le sang veineux systémique des veines caves et du sinus coronaire. Une partie de ce sang veineux mêlé s'engage à travers la tricuspide vers le VD et l'AP. Une autre partie, plus faible, passe à travers la CIA dans l'OG, et de là, par le VG, gagne la circulation systémique.

Le débit systémique est donc assuré en totalité par le débit à travers la CIA. Dans l'hypothèse d'un brassage parfait du sang veineux pulmonaire et du sang systémique, la saturation oxyhémoglobinée du sang est la même dans les 4 chambres cardiaques, et par conséquent, elle est la même dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire.
Ce fait avait été prévu par TAUSSIG avant l'ère de l'hémodynamique.
Il faut souligner que le retour veineux pulmonaire ne représente pas le shunt G D, et pas davantage le débit à travers la CIA ne représente le shunt D G.

En effet, le shunt G D, c'est la fraction du retour veineux pulmonaire, qui, après passage dans les cavités droites, gagne finalement l'artère pulmonaire, l'autre partie gagne l'O.G. à travers la CIA et ne participe donc pas au shunt.
D'autre part, le shunt D G c'est la fraction du flux à travers la CIA qui apporte du sang veineux systémique désaturé.

Ces différents paramètres peuvent être théoriquement calculés par les équations classiques :

Débit Pulmonaire : $\frac{\text{Consommation d'}O^2 \text{ (en cc mn}^{-1})}{\text{Contenu } O^2\text{VP} - \text{Contenu } O^2\text{AP}}$

Débit systémique : $\frac{\text{Consommation d'}O^2}{\text{Contenu } O^2 \text{ d'une artère systémique} - \text{Contenu } O^2 \text{ du sang veineux systémique.}}$

Par différence entre ces deux débits on en déduit le débit du shunt résultant, différence du shunt G D et du shunt D G.

Le shunt G D l'emporte largement sur le shunt D G, et en conséquence, le débit pulmonaire est plus élevé que le débit systémique

Débit pulmonaire efficace :

$$\frac{\text{Consommation d'}O^2}{\text{Contenu en } O^2 \text{ des VP} - \text{Contenu en } O^2 \text{ des veines systémiques.}}$$

Par différence entre le débit pulmonaire et le débit pulmonaire efficace, on en déduit le débit du shunt G D.

Connaissant le shunt résultant, on en déduit finalement le shunt D G.
Il est préférable de rapporter tous ces débits à la surface corporelle (index pulmonaire, index pulmonaire efficace, index systémique etc...).

En fait, le calcul de ces différents débits est sujet à caution, car, d'une part, le brassage des sangs veineux pulmonaire et systémique n'est pas parfait. D'autre part, on ne dispose pas véritablement d'échantillon de sang veineux systémique mêlé, quel que soit le type anatomique du RVPA, la saturation d'échantillons prélevés dans la VCS et la VCI est différente.

Le cathétérisme des VP n'est pas toujours possible, et la saturation des VP est alors estimée à 96 % (moyenne calculée sur 24 cas : 95,7 % avec une déviation standard de 2,7 % FRIEDLICH et BLOUNT).

- Le rapport des débits

$$\frac{\text{Débit pulmonaire}}{\text{Débit systémique}}$$

dépend du rapport des résistances rencontrées sur les 2 circuits :

Résistance de la tricuspide, compliance du VD, résistance pulmonaire pour la circulation pulmonaire, dimension de la CIA et capacité des cavités gauches pour la circulation systémique.

En l'absence d'élévation des résistances vasculaires périphériques pulmonaires ou d'obstruction sur la circulation veineuse pulmonaire, le débit pulmonaire est considérablement élevé.

L'O.D. recevant la totalité des retours veineux pulmonaires et systémiques est très dilaté.

L'augmentation du débit pulmonaire conditionne la dilatation du VD, de l'AP et de ses branches, ce qui se traduit à l'E.C.G. par les signes de surcharge volumétrique (bloc incomplet droit).

Cette augmentation du débit est responsable également d'une élévation des pressions artérielles pulmonaires, et d'un accroissement du travail du VD, d'où il résulte une hypertrophie des parois de ce ventricule (surcharge systolique VD à l'E.C.G.).

Au contraire, la diminution du débit systémique se traduit par une hypoplasie des cavités gauches.

Lorsque le débit pulmonaire est élevé, ce même débit qui retourne à l'O.D. se mélange au sang veineux systémique.

Plus le rapport $\frac{\text{Débit pulmonaire}}{\text{Débit systémique}}$ est élevé, plus la saturation du sang veineux mêlé pulmonaire et systémique qui passe dans l'aorte via la CIA est élevée. Le sang artériel systémique est alors relativement peu désaturé. La saturation dans ce cas est même voisine de la normale, au moins au repos (93,9 et 97 % dans deux cas de GARDNER et ORAM).

Au contraire, quand le débit pulmonaire est peu élevé (CIA large) le rapport $\frac{\text{débit pulmonaire}}{\text{débit systémique}}$ diminue, et la désaturation du sang artériel périphérique plus élevé.

Toutefois, une CIA étroite n'est guère compatible avec une survie prolongée, car le débit systémique est alors particulièrement bas (BENSON ROE). Dans ces cas, il est probable que la consommation tissulaire d'O^2 demeurant constante, la saturation du sang veineux systémique revenant à l'O.D. est très basse.

Malgré le haut débit du retour veineux pulmonaire, le mélange à ce sang veineux systémique très désaturé aboutit à une désaturation du sang artériel périphérique. Les données physiopathologiques sont en accord avec la clinique puisqu'il semble exister de l'avis de la majorité des auteurs, une relation étroite entre la durée de la vie et la taille de la CIA (BURROUGHS et EDWARDS en particulier).

Les constatations hémodynamiques et oxymétriques s'écartent sensiblement de ce schéma physiopathologique. Celui-ci suppose en effet un parfait brassage des sangs veineux systémiques et pulmonaires.

Dans cette hypothèse, on doit avoir :

$$\frac{\text{Débit pulmonaire}}{\text{Débit systémique}} = \frac{\text{Débit systémique efficace}}{\text{Débit du shunt D G}} \quad \text{et}$$

saturation de l'aorte = saturation de l'A.P.

Il n'en est pas toujours ainsi en pratique, en raison du brassage incomplet des sangs veineux pulmonaires et systémiques qui laissent persister des courants laminaires de saturation différente, juxtaposés, et des shunts préférentiels (SWAN).

- Ainsi dans le RVPA dans la veine innominée gauche ou dans la VCS le sang veineux pulmonaire, comme la totalité du flux de la VCS s'engageant préférentiellement dans la tricuspide, la saturation de l'A.P. dépasse celle de l'aorte.

- A l'inverse, la saturation de l'aorte dépasse celle de l'A.P. dans deux cas.

- Dans le RVPA dans la VCI puisque le flux VCI s'engage électivement dans la CIA.

- Dans le RVPA dans l'O.D. lorsque les VP sont proches du septum, une partie du retour veineux pulmonaire passe directement dans l'O.D. (ROE).

Sur 10 malades de SWANN la saturation de l'aorte et de l'A.P. sont égales quatre fois, et dans les six autres cas, la saturation de l'A.P. dépasse celle de l'aorte de 1 à 7 %.

Le débit pulmonaire, de toutes façons, dépend des résistances à l'écoulement du flux pulmonaire, soit à l'étage artériolaire, précapillaire, soit post capillaire, sur la circulation veineuse de retour : V.P., tronc pulmonaire commun, veines systémiques de drainage. Il faut envisager successivement ces deux éléments.

I - La résistance artériolaire.

Si elles demeurent basses ou modérément élevées, le débit pulmonaire est important, et la désaturation artérielle périphérique faible. L'élévation des pressions pulmonaires est ici la conséquence de l'augmentation du débit (hypertension hypercinétique). Dans ces cas, la pression capillaire est élevée.

Si les résistances artériolaires sont élevées, comme on l'observe dans la maladie vasculaire pulmonaire avec hypertrophie de la média et épaississement de l'intima des artérioles pulmonaires, le débit pulmonaire diminue, la désaturation artérielle est franche avec cyanose évidente.
L'augmentation des pressions artérielles pulmonaires, considérable, est, cette fois, la conséquence de l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires (hypertension dite de barrage) la pression capillaire pulmonaire est normale.
L'augmentation des résistances vasculaires accroît le travail systolique du ventricule droit entraine une hypertrophie pariétale, ce qui a pour effet, en modifiant la compliance du VD de diminuer encore le débit pulmonaire.

L'augmentation du travail systolique du VD aboutit finalement à l'insuffisance ventriculaire droite.

II - Les résistances post capillaires.

La résistance d'un circuit croissant comme la longueur de celui-ci, BURROUGHS et EDWARDS ont proposé une classification physiopathologique des RVPA suivant la longueur du circuit de drainage à l'O.D.

Type court : RVPA dans l'OD, dans le sinus coronaire, dans la VCS basse.
Type intermédiaire : RVPA dans la VCS haute, dans la veine innominée gauche.
Type long : RVPA infradiaphragmatique dans la VCI, ou dans la veine porte.

D'après ces auteurs, il y a une relation entre la longévité d'une part, la taille du défect septal et le type du RVPA d'autre part.

En considérant les cas extrêmes tous les sujets avec un trajet court et une CIA véritable sont encore vivants à l'âge de 14 ans ou davantage; en revanche, les 9 malades avec un simple PFO, et le trajet le plus long sont morts à l'âge de 10 semaines.

Les RVPA directement dans l'O.D. sont ceux qui ont les saturations artérielles systémiques les plus élevées (SWAN).

La longueur du tronc pulmonaire commun n'est pas seule à intervenir. Intervient également son calibre, ainsi que toutes les causes d'obstruction veineuse pulmonaire : sténose localisée comme celle réalisée par la constriction de la veine cave supérieure gauche lorsque celle-ci passe entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche gauche.

Le cas du RVPA infradiaphragmatique est plus complexe, car ici interviennent plusieurs causes d'augmentation des résistances post capillaires :

- d'abord la longueur particulière du tronc pulmonaire commun
- le passage de celui-ci dans l'orifice oesophagien du diaphragme
- la diminution progressive du calibre du vaisseau anormal avec parfois une sténose distale à son abouchement dans la circulation portale.

Enfin, la pression abdominale qui est positive durant l'inspiration.
Il faut encore distinguer deux cas (THIEFFRY, TRAM VAN DUC, HASTREITER) :

A - Le tronc pulmonaire s'abouche dans le canal d'Arantius, ou dans la veine porte avec un canal d'Arantius perméable. Dans ce cas, celui-ci dérive une partie du sang veineux pulmonaire vers la VCI.

B - Le tronc pulmonaire s'abouche dans la veine porte, avec un canal d'Arantius oblitéré dans ce cas, la totalité du retour veineux pulmonaire traverse la circulation portale intrahépatique.

Il en résulte :

1°) une obstruction veineuse pulmonaire supplémentaire due à la résistance du sinusoïde hépatique (Pression dans le tronc commun : 10 mm de Hg, Pression portale : 30 mm de Hg : LEVIN et WHITE).

2°) Une hépatomégalie considérable qui peut prédominer électivement sur le lobe gauche lorsque le drainage se fait dans la branche gauche de la veine porte.

3°) Une hypertension portale responsable de varices oesophagiennes qui dans le cas rapporté par LAURENCE et BROWN de retour veineux dans la veine coronaire stomachique charriait probablement du sang veineux pulmonaire qui retournait à la VCS par le système des Azygos.

Dans toutes ces formes avec obstruction veineuse pulmonaire, la résistance capillaire est élevée, la stase veineuse considérable.

Ce qui se traduit à la radiographie par des images réticulées.

Le débit pulmonaire est bas, ce qui explique la moindre dilatation des cavités droites, la précocité et l'intensité de la cyanose.

CLINIQUE

Les RVPA totaux constituent dans l'immense majorité des cas une cardiopathie congénitale sévère, extrêmement mal tolérée, avec une lourde mortalité précoce, dans la 1ère enfance.

Sur 58 cas relevés dans la littérature par KEITH et ROWE 80 % sont morts dans la 1ère année et la majorité de ceux-ci au cours des 3 premiers mois.
Sur les 30 cas de GOTT et LILLEHEI, seuls 7 ont dépassé l'âge de 3 mois. Sur les 61 cas colligés par HEALY, 4 seulement survivent au-delà de l'âge de 10 ans.
Sur 81 malades étudiés par BURROUGHS et EDWARDS, 60 soit 74 % sont morts à un an, dont la majorité avant 6 mois. Sur les 21 restants, 10 sont morts entre un an et 5 ans. 7 survivent après 14 ans.

Il semble, ainsi que nous l'avons vu, exister une certaine relation entre la longévité et la taille du défect septal (simple PFO ou véritable CIA) d'une part, et la longueur du circuit de retour à l'O.D. (BURROUGHS et EDWARDS).
Parmi un groupe de 37 malades avec un RVPA de type "court", 6 survivent à l'âge adulte; leurs âges sont respectivement : 19, 23, 25, 27, 31 et 39 ans.
Le type du défect septal est dans tous les cas une CIA véritable, sauf pour le dernier (39 ans) : large PFO de 2 cm de diamètre. Le RVPA est de type sinus coronaire.
Sur 24 malades avec un RVPA de type court et un défect de type PFO, 17 sont morts à l'âge de 6 mois, 6 à l'âge de 4 ans; le seul survivant est le sujet de 39 ans précité.

Sur 13 malades avec un RVPA de type court et une véritable CIA, 4 sont morts à 6 mois, 3 à l'âge de 7 mois, 1 an et 4 ans.
Les RVPA dans la veine innominée constituent le type intermédiaire.
Sur 22 malades de ce type, avec un PFO, 13 sont morts à 6 mois, 2 seulement survivent à l'âge de 4 ans et de 6 ans.
Sur 10 malades de ce type avec une CIA, 3 sont morts à 6 mois, 3 entre l'âge de 6 mois et 1 an, 1 à 3 ans $\frac{1}{2}$, 1 à 7 ans.
La longévité des RVPA infradiaphragmatiques est particulièrement brève. Elle ne dépasse pas quelques jours à quelques semaines.

Enfin, dans les RVPA à différents niveaux, 3 malades avec des connections proches de l'O.D. et une C.I.A. sont vivants à l'âge de 16, 25 et 37 ans, tandis que 2 avec un type "long" et un PFO sont morts respectivement à 4 jours et 3 mois.

Sur les 37 cas de BRODY, 8 seulement survivent au-delà de 6 mois, l'âge de la mort se situant respectivement à 9 mois, 16 mois, 2 ans 1/3, 3 ans, 3 ans $\frac{1}{2}$, 15 ans, 17 ans et 29 ans.

Le rôle de la taille du défect septal intervient là encore à l'évidence puisque le malade décédé à 15 ans a un coeur biloculaire, celui de 17 ans a un RVPA dans l'OD avec absence presque complète de septum auriculaire, celui de 29 ans a un large PFO avec en outre un canal artériel incomplètement fermé.

On voit par ces exemples que le tableau clinique varie considérablement d'un malade à l'autre (tels les nourrissons cyanosés dès la naissance qui ne survivent que quelques semaines et à l'opposé les adultes non cyanosés et relativement peu génés par leur cardiopathie).

Comme exemple de tolérance fonctionnelle particulièrement bonne, citons les cas rapportés par :

- LEVINSON et GRIFFITH : femme de 25 ans : RVPA dans l'O.D. et la VCS.
- GOTT et LILLEHEI : une femme de 33 ans mère de 2 enfants
- BOUVRAIN : femme de 34 ans, 2 grossesses.
- MORROW et ANDERSON : femme de 43 ans : RVPA dans l'O.D. associé à un canal atrioventriculaire, cas le plus âgé relevé dans la littérature;
  et une femme de 40 ans : RVPA dans l'O.D. associé à une oreillette unique.
- SEPULVEDA : femme de 42 ans; 2 grossesses, gênée fonctionnellement depuis l'âge de 18 ans seulement. Il s'agit d'un RVPA dans la VCSG.
- Mais le cas le plus remarquable est sans doute celui rapporté par MULLER et POLLOCK d'un militaire de 24 ans qui a fait 3 ans et 10 mois de service dans le SIGNAL CORPS. Les signes fonctionnels sont presqu'inexistants, puisque ce sujet a participé à des compétitions sportives. La cardiopathie a été découverte à l'examen radioscopique de libération devant une image médiastinale anormale : il s'agissait en fait d'un RVPA dans la VCSG comme l'ont montré les explorations hémodynamiques ultérieures.

- Répartition suivant le sexe :

Il semble y avoir globalement une certaine prédominance du sexe masculin.
Sur les 30 cas de GOTT et LILLEHEI il y a 17 hommes et 13 femmes.
Sur les 20 cas de GUNTHEROTH et NADAS : 10 hommes et 10 femmes (RVPA isolés).
Sur 131 cas de BURROUGHS pour lesquels le sexe est précisé avec ou sans malformations associées : 80 hommes et 51 femmes. Mais la prédominance du sexe masculin est

extrêmement nette si on ne considère que le seul groupe : RVPA infradiaphragmatiques.
Les 4 malades de NADAS avec un RVPA infradiaphragmatique sont tous des garçons.
Sur les 37 cas colligés par HASTREITER et MILTON : 30 hommes et 7 femmes.
1 cas de drainage portal rapporté par GIBSON et MAC AFEE : 1 homme.
1 cas de drainage portal associé à d'autres malformations de DRUELLE : 1 femme.
Le cas de drainage dans la veine gastrique gauche de LAURENCE et BROWN : 1 homme.
3 cas de drainage portal dont un dans le canal d'Arantius de LEVIN et WHITE : 3 hommes.
1 cas de retour dans la VCI de LORIN AINGER : 1 femme.
3 cas de drainage portal de FALSETTI : 1 homme
1 cas de drainage portal de WOODWARK : 1 femme.
3 cas de TRAN VAN DUC, TRAN VINH et THIEFFRY de drainage infradiaphragmatique dans le canal d'Arantius : 3 hommes.
25 hommes sur 31 cas de RVPA infradiaphragmatiques relevés dans la littérature par TRAN VAN DUC.

- En ce qui concerne la race

une seule observation dans la littérature américaine concerne un enfant noir de 4 ans : il s'agit d'un RVPA total dans la VCI (LORIN AINGER).

- Antécédents familiaux :

Ils sont inexistants.

Citons toutefois 1 cas rapporté par GOTT et LILLEHEI : RVPA dans la VCI, décédé à 25 jours, le frère est également décédé à 3 mois d'un RVPA total.

- Malformations associées (en dehors de malformations complexes du syndrome d'IVEMARK).

1 cas de DARLING : RVPA dans l'O.D. associé à une DYSPLASIE ECTODERMIQUE, polydactylie et chondrodysplasie (syndrome de ELLIS VAN CREFELD).
1 cas de HASTREITER : RVPA dans la VCS associé à une imperforation anale.
1 cas de DRUELLE : RVPA dans la veine porte, associé à de multiples malformations congénitales : imperforation anale, double fente palatine, microphtalmie, palmure de l'aisselle gauche, absence d'ongles des mains et des pieds, pied bot varus droit, phalanges distales des 4 doigts rudimentaires, hydrocéphalie.

1 cas de MORROW : RVPA dans l'O.D. avec oreillette unique associé à un hypertélorisme et à une polydactylie.

CLINIQUE

Les signes fonctionnels ne sont nullement spécifiques; ils sont d'autant plus intenses et surtout, d'autant plus précoces que la malformation est plus sévère : dyspnée d'effort chez l'adolescent ou l'adulte, dyspnée permanente avec paroxysmes dyspnéiques lors de l'alimentation chez le nourrisson, épisodes bronchitiques à répétition comme dans toutes les cardiopathies à shunt Gauche droit et haut débit pulmonaire.

EXAMEN

Bien que le RVPA total comporte nécessairement un shunt droit gauche, la cyanose est loin d'être constante. La désaturation artérielle périphérique est souvent insuffisante pour entraîner une cyanose visible. Elle peut même manquer (exemple : cas rapporté par SNELLEN et ALBERS, d'une jeune fille de 21 ans seulement dyspnéique à l'effort depuis 3 ans; elle n'a jamais été cyanosée et la saturation artérielle périphérique est à 97 %). La précocité d'apparition de la cyanose a une signification péjorative très nette.

Sur 69 cas colligés par BURROUGHS et EDWARDS :

- 14 fois la cyanose est présente à la naissance, 5 d'entre eux dès le 1er mois : 9 vivent jusqu'au 2ème mois, six jusqu'au 3ème mois et 2 sont vivants à 6 et 18 mois.

- 31 fois, la cyanose n'a pas été constatée à la naissance mais elle est apparue avant l'âge de 6 mois. Cyanose permanente, ou à l'effort, aux cris, cyanose paroxystique : 26 sont morts avant 6 mois.

21 fois, la cyanose est apparue après l'âge de 6 mois : l'un d'entre eux âgé de 14 ans est cyanosé depuis l'âge de 1 an. Chez l'adulte, la cyanose est inconstante, souvent absente au repos, n'apparaissant qu'à l'effort.

1 cas de 21 ans : jamais de cyanose (SNELLEN).

1 cas de 20 ans : cyanose par temps froid (SNELLEN).

1 cas de 22 ans : aucune cyanose au repos (saturation artérielle au repos : 90 %, à l'effort 83 %).

Dans le cas du militaire de 24 ans rapporté par MULLER et POLLOCK en dépit de l'excellente tolérance fonctionnelle, il y avait une légère cyanose des ongles avec hippocratisme.

Le cas du malade de 42 ans rapporté par SEPULVEDA a une cyanose évidente, avec hippocratisme, la dyspnée a commencé à l'âge de 18 ans.

Il semble exister une relation entre le moment d'apparition de la cyanose d'une part, la taille de la CIA et le type anatomique du RVPA d'autre part (BURROUGHS et EDWARDS).

La cyanose est d'autant plus précoce que la taille de la CIA est plus étroite et que le retour veineux est plus long. 85 % des RVPA de type court avec un patent foramen ovale sont cyanosés à la naissance ou avant 6 mois (sur 21 cas) contre 33 % seulement des RVPA de type court mais avec une véritable CIA (sur 9 cas).
En ce qui concerne les RVPA dans la VCSG, 68 % de ceux qui ont un simple PFO sont cyanosés à la naissance ou avant 6 mois, contre 33 % seulement pour ceux qui ont une véritable CIA.
Les 9 cas de RVPA infradiaphragmatiques sont tous cyanosés dès le 1er semestre de la vie, quelque soit le type de la CIA. Dans tous les cas de retour veineux dans la veine porte la cyanose est constatée dès la naissance ou dans les jours suivants.
Cyanose apparue à la 10ème, 20ème, 36ème heure des 3 cas de retour dans le canal d'Arantius (TRAN VAN DUC et THIEFFRY).
Cyanose intermittente apparue à l'âge de 3 jours (LEVIN et WHITE).
Cyanose néo-natale (FALSETTI - GIBSON et MACAFEE - DRUELLE - LAURENCE et BROWN : RVPA dans la veine gastrique gauche).
Cyanose croissante depuis l'âge de 3 semaines (WOODMARK).

La polyglobulie est souvent absente ou modérée, ne dépassant qu'exceptionnellement 6 millions de globules rouges. Elle atteint cependant 8.900.000 hématies dans un cas de Sepulveda (RVPA dans l'OD chez un homme de 28 ans).

L'hippocratisme digital est présent dans la moitié des cas (NADAS).

Les infections respiratoires à répétition sont retrouvées constamment dans les formes mal tolérées du nourrisson, en rapport avec les hauts débits pulmonaires. Elles conditionnent, avec probablement l'insuffisance du débit systémique efficace, l'hypotrophie et le retard psychomoteur.

Le squatting est présent une fois sur 5 (NADAS).

Une déformation thoracique de type shunt avec protrusion de l'hémithorax gauche, avec un choc infundibulaire à la palpation, est retrouvée dans un grand nombre d'observations. Elle est en rapport avec la dilatation du ventricule droit et singulièrement de l'infundibulum pulmonaire.

A l'auscultation du coeur :

Un souffle systolique maximum au foyer pulmonaire est présent dans la majorité des cas (18 fois sur les 20 malades de NADAS et GUNTHEROTH, 14 fois sur 17 RVPA vérifiés de GOTT et LILLEHEI, 10 fois sur 13 cas de KEITH et ROWE).
D'intensité en général modérée, parfois franchement intense avec thrill, irradiant le long du bord gauche du sternum. Ce souffle a été attribué par certains (KEITH) à une insuffisance tricuspidienne secondaire à la dilatation du ventricule et de l'oreillette droites car il peut augmenter en inspiration profonde.
La plupart des auteurs toutefois en font un souffle d'éjection, dû à l'augmentation du débit pulmonaire et aux turbulences de la veine liquide dans l'artère pulmonaire (qu'il y ait ou non un gradient de pression VD. AP) comme le prouvent la phonocardiographie endocavitaire qui enregistre le souffle systolique dans le tronc de l'AP, et le thrill perçu sur le tronc de l'A.P. au cours des interventions (FAIVRE).
L'inconstance de ce souffle toujours modéré dans les RVPA infradiaphragmatiques où le débit pulmonaire est précisément peu élevé.
C'est également le haut débit pulmonaire qui en prolongeant la durée d'éjection du VD rend compte du dédoublement espacé quasi constant de B_2.
La deuxième composante pulmonaire de B_2 est claquée en cas d'hypertension pulmonaire.
Le premier bruit est souvent un peu claqué à la pointe. Un souffle mésodiastolique est souvent noté dans la région endoapexienne (11 fois sur les 20 malades de NADAS). Il est attribué à l'augmentation de débit à travers la tricuspide, parfois un souffle continu à la partie supérieure du bord gauche du sternum, considéré par KEITH comme pathognomonique du RVPA dans la VCSG. Cet auteur l'attribue à la turbulence causée par la confluence des courants veineux pulmonaire et systémique dans la VIG, comme l'ont prouvé les études cinéangiocardiographiques ultérieures.
Ce souffle continu se distingue de celui du canal artériel en ce qu'il est plus doux (souffle "veineux") et qu'il n'a pas de renforcement télédiastolique ou protosystolique. Les pouls artériels périphériques sont petits, la tension artérielle basse.
Il peut y avoir une augmentation du pouls veineux jugulaire (BORCHELL).
L'évolution se fait plus ou moins rapidement vers l'insuffisance ventriculaire droite avec hépatomégalie franche, parfois constatée dès les premiers jours de la vie dans les RVPA infradiaphragmatiques ou dans les RVPA supra diaphragmatiques, avec obstruction veinsuses pulmonaire. La cyanose, qui peut n'apparaître qu'à ce moment, est constante à ce stade.

La mort peut être le fait d'une progression de cette insuffisance ventriculaire droite qui ne réagit que médiocrement au traitement tonicardiaque et diurétique, d'un malaise anoxique avec cyanose paroxystique, d'une infection respiratoire.

Une complication est propre aux RVPA dans la veine porte : l'hématémèse par rupture de varices oesophagiennes (LAURENCE, BROWN, GIBSON et MACAFEE).

Une autre particularité, avec la précocité d'apparition de l'insuffisance cardiaque : l'hépatomégalie très volumineuse. Elle est due non seulement à l'insuffisance ventriculaire droite, mais aussi à l'augmentation du flux portal particulièrement lorsque le canal d'Arantius est oblitéré. Elle peut être élective et prédomine sur le lobe gauche lorsque le retour veineux se fait dans la branche gauche de la veine porte.

RADIOLOGIE

Certains aspects radiologiques sont communs à l'ensemble des formes cardiaques et supra cardiaques quel que soit le type anatomique du RVPA.
La cardiomégalie aux dépens des cavités droites est à peu près constante.
Toutefois, le volume du coeur est normal à la naissance (DUSHANE), mais il augmente rapidement et progressivement de volume : dilatation de l'oreillette droite et du ventricule droit comme le précise l'incidence en oblique antérieur gauche.
L'artère pulmonaire et ses branches sont dilatées, battantes dans les hiles et inconstamment expansives.
L'hypervascularisation pulmonaire est toujours franche mais elle peut manquer les premiers jours (GOTT et LILLEHEI). Elle est constante à partir du 2ème mois.
Elle augmente donc parallèlement à l'augmentation du débit pulmonaire secondaire à la chute progressive des résistances vasculaires pulmonaires dans la période post-natale. L'aorte paraît petite.
La dilatation de l'oreillette droite et du ventricule droit peut être telle qu'elle se traduit par une saillie de la partie supérieure du bord gauche jusqu'à la paroi décrite par GOTT qui l'appelle : silhouette cardiaque en boîte (Box-like).
D'autres aspects sont spécifiques ou à peu près spécifiques du type anatomique du RVPA. Telle est en particulier l'image décrite en 1952 par SNELLEN et ALBERS : image en 8, appelée également en bonhomme de neige, en moustaches médiastinales, en haltère (GARDNER et ORAM) dans les RVPA dans la veine cave supérieure gauche.
C'est une image ovoïde, peu dense, du médiastin supérieur faisant largement saillie dans les deux champs pulmonaires surtout dans le champ pulmonaire droit.
Elle forme avec le coeur globuleux un 8.
Cette ombre peu dense, laisse voir à travers elle, l'artère pulmonaire et l'arc aortique. La boucle inférieure est formée par l'ombre cardiaque. La boucle supérieure est formée à gauche, par la veine cave supérieure gauche, en haut par la veine innominée gauche, à droite par la veine cave supérieure, ces 3 vaisseaux étant considérablement dilatés.
Le RVPA put être diagnostiqué grâce à la découverte à l'examen radioscopique systématique de cette image dans un cas de MILLER et POLLOCK chez un adulte de 24 ans. Elle a pu en imposer pour un lymphosarcome dans un cas de SEPULVEDA chez une femme de 42 ans.

Cette ombre s'élargit avec l'âge, en même temps que l'augmentation du débit pulmonaire (BLUMENTHAL).
Elle manque souvent chez le nourrisson dans les premières semaines de la vie (KEITH).
La moitié seulement des cas de GOTT et LILLEHEI avec un RVPA dans la veine cave supérieure gauche ont cette image en 8.

Les 2 sujets les plus jeunes de KEITH ont respectivement 9 semaines et 5 mois$\frac{1}{2}$, 3 mois dans un cas de DUBOIS.
Elle n'est habituellement pas visible avant l'âge de 6 mois.
Elle n'est pas rigoureusement spécifique du RVPA total dans la veine cave supérieure gauche, peut donner une image voisine : un RVPA subtotal des seules veines pulmonaires gauches dans la veine cave supérieure gauche, et une veine cave supérieure gauche persistante en l'absence de tout RVPA.

Enfin 2 des cas de NADAS, il s'agissait d'un RVPA dans le sinus coronaire, mais associé à une veine cave supérieure gauche persistante qui drainait du sang veineux systémique dans le sinus coronaire.
Au contraire, il n'y a aucune image spécifique dans les RVPA dans l'oreillette droite ou le sinus coronaire, en dehors de la dilatation des cavités droites et de l'arbre artériel pulmonaire.
Toutefois dans un cas de NADAS, il y avait une saillie sur le bord postérieur du coeur avec empreinte sur la colonne barytée de l'oesophage, suggérant qu'il s'agissait d'un sinus coronaire dilaté.
Dans le RVPA dans l'O.D., il peut y avoir une saillie de la partie supérieure de l'O.D., sur le cliché de face (DARLING).
Au contraire, les RVPA infradiaphragmatiques dans le système porte se singularisent par deux points :

1) Le coeur est de volume normal ou subnormal. Les cavités droites sont moins dilatées que dans les formes supracardiaques.

2) Les poumons sont le siège d'images réticulées, d'oedème interlobulaire (image en verre pilé, poumon brouillard) conséquence de l'obstruction veineuses pulmonaire, et d'images de stase lymphatique (stries de KIERLEY) comme dans le poumon mitral mieux vues sur les clichés de profil (LEVIN et WHITE).

Ces deux sortes de constatations sont rapportées par tous les auteurs : ils sont quasi pathognomoniques des RVPA infradiaphragmatiques, mais en fait les formes exceptionnelles de RVPA supradiaphragmatiques avec obstruction du tronc veineux

pulmonaire ont une image radiologique identique (HASTREITER, LEWIS CARREY et GESSE EDWARDS, KAUFMAN).

Quant aux veines pulmonaires elles - mêmes, elles sont vues exceptionnellement sur les clichés standards et mieux sur les tomographies, et uniquement les veines pulmonaires droites (DALITH cite pour PERRIN) sous forme d'une opacité en bande le long du bord droit du coeut.

Des constatations semblables (coeur de volume normal, images réticulées pulmonaires) se voient également dans l'atrésie du tronc pulmonaire commun (LUCAS, LESTER et EDWARDS).

ELECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme est assez univoque dans les RVPA totaux.
Schématiquement, il associe :
- une déviation vers la droite de l'axe électrique de QRS.
- une hypertrophie auriculaire droite,
- une surcharge diastolique et systolique ventriculaire droite.

L'E.C.G. est normal à la naissance (DUSHANE) en raison du caractère non fonctionnel de la circulation pulmonaire durant la vie intra-utérine.
Les signes de surcharge des cavités droites s'accentuent ensuite progressivement en même temps que s'accroît le débit pulmonaire, et que s'élèvent les pressions pulmonaires. La déviation axiale droite en tenant compte de l'âge, s'il s'agit de nourrisson est quasi-constante.
L'axe de QRS est $>$ 90° dans 10 cas sur 11, le onzième a un axe à -50°, probablement en rapport avec une CIA de type ostium primum. Elle manque également dans deux observations de MORROW et ANDERSON : l'une concerne en RVPA dans l'O.D., associé à un canal atrioventriculaire commun un CIA de type ostium primum et fente mitrale, chez une femme de 43 ans. L'axe de QRS est à -90°. L'autre concerne un RVPA dans l'O.D. associé à une absence complète de septum auriculaire chez une femme de 40 ans. L'axe de QRS est à -30°. Elle manque également dans un cas de LEVINSON et GRIFFITH : RVTA dans l'O.D. et la VOS chez une fille de 4 ans, enfin dans deux cas de MARINI et BAUERSFELD l'axe de QRS dans les deux cas est à -90°.
Le rythme est pratiquement toujours sinusal, la fibrillation auriculaire exceptionnelle. Des anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire peuvent se voir habituellement, il s'agit de bloc auriculo-ventriculaire du premier degré avec simple allongement de PR, comme dans le cas de GARDNER et ORAM (RVPA dans la VCSG : PR à 22/100è), un cas de DUSHANE, 1 cas de MORROW (RVPA dans l'O.D. avec canal atrioventriculaire).
Le bloc est exceptionnellement complet, comme dans le cas déjà rapporté de LEVINSON et GRIFFITH.
L'hypertrophie dilatation auriculaire droite avec une onde P ample et positive en D_2 et D_3, et plus inconstamment dans les précordiales droites de V_{3R} à V_3 est également presque constante : 11 fois sur les 11 cas de GESSNER, 10 fois sur les 12 cas de DUSHANE, 13 fois sur les 20 cas de NADAS, 7 fois sur les 9 cas de KEITH.

Elle manque toutefois dans les RVPA ID ou dans les RVPA supra diaphragmatique avec obstruction veineuse pulmonaire (HASTREITER, MILTON). Le bloc incomplet droit est aussi très fréquent, d'aspect QR avec ^{r} sR' en précordiales droites : 20 fois sur les 20 cas de NADAS, 9 fois sur les 12 cas de DUSHANE. La bloc complet de la branche droite est plus rare. Le bloc incomplet de la branche droite serait en rapport avec la surcharge volumétrique de VD du fait du haut débit pulmonaire.

Enfin, la surcharge systolique du VD est également habituelle elle se traduit par la grande amplitude de l'onde R de V_3R à V_3, de l'onde S en précordiales gauches (7 fois sur 12 cas de GOTT).

L'aspect R en V_1 en particulier est présent dans un grand nombre d'observations. 4 fois sur les 12 malades de DUSHANE. 5 fois sur les 20 malades de NADAS.
L'onde q initiale en précordiale droite est également raportée 4 fois sur 11 observations de MARINI et BAUERSFELD et 8 fois sur 9 cas de KEITH de V_3R à V_1.
Enfin, il faut souligner l'absence de tout signe électrique gauche.

GESSNER a réalisé une étude systématique des corrélations anatomiques, hémodynamiques et électrocardiographiques dans 11 cas de RVPA totaux.
- Il n'y a pas de corrélation entre le type du RVPA et l'importance de l'HVD.
- Il n'y a pas davantage de relation entre l'amplitude de la déviation de l'axe de QRS vers la droite et l'amplitude de l'onde R en V_3R.
- Par contre, l'existence d'une onde q en V_1, et la diminution du rapport $\frac{R}{S}$ semble bien en rapport avec de hautes pressions ventriculaires droites.
Ces hautes pressions ventriculaires droites sont elles mêmes concordantes avec l'élévation du rapport : $\frac{\text{Epaisseur VD}}{\text{Epaisseur VG}}$ et avec la diminution du rapport : $\frac{\text{Débit pulmonaire}}{\text{Débit systémique}}$ à l'exception d'un cas, à la vérification duquel fut découvert un infarctus étendu de la paroi antérieure de la chambre de chasse du VD.

VECTO CARDIOGRAMME.

GESSNER a enregistré le vectocardiogramme dans les 3 plans, frontal, horizontal, et sagittal droit en utilisant le système cubique de GRISHMAN, dans 10 cas.
- La boucle du ventriculogramme horizontal se développe dans le sens horaire dans tous les cas.
- Dans le plan frontal, elle se développe également dans le sens horaire, à l'exception d'un seul cas, il s'agit vraisemblablement d'un canal atrioventriculaire commun (axe électrique moyen : -50°).

- Dans le plan sagittal, la boucle se développe dans le sens anti horaire dans 6 cas, dans le sens horaire dans 3 cas, elle dessine un 8 dans 1 cas.

Au total, dans tous les cas, le déplacement antérieur et vers la gauche du ventriculogramme est manifeste dans deux cas : la partie initiale de la boucle horizontale se dirige vers la gauche ce qui se traduit par l'inscription d'une onde q initiale en V_1 sur l'ECG standard.

Le vecteur initial pointe vers la droite dans 6 cas, ce qui se traduit par une onde q en V_6.

Dans deux autres cas, le vecteur initial se dirige vers l'avant pour n'inscrire aucune onde q initiale sur l'ensemble des dérivations précordiales de V_3R à V_7.

Ces constatations sont corroborées par DUSHANE : la boucle du ventriculogramme sur le plan frontal est dirigé dans le sens horaire, la majeure partie de cette boucle est située au-dessous du point isoélectrique, avec un axe moyen de QRS allant de +90° à +130°.

Le vectocardiogramme est donc semblable à celui d'une CIA isolée de type ostium secundum.

CATHETERISME

L'exploration hémodynamique est, avec l'angiocardiographie, l'étape essentielle du diagnostic du RVPA total.
3 ordres de renseignements peuvent être rapportés par cette exploration.

I - L'étude du trajet de la sonde. Celle-ci peut s'engager dans une ou plusieurs veines pulmonaires anormales à des niveaux différents. C'est le cas en particulier des retours veineux dans la VCS ou la VCI.
Le drainage anormal ne fait ici aucun doute, il ne fait pas de doute non plus lorsque la sonde s'engage de l'O.D. dans une veine pulmonaire droite.
Au contraire, le passage à partir de l'O.D. dans une veine pulmonaire gauche est plus discutable, la sonde pouvant passer dans une veine pulmonaire gauche après avoir franchi une CIA, alors que cette veine pulmonaire s'abouche normalement dans l'O.G. Dans les deux cas, il peut s'agir d'un RVPA partiel.
La sonde s'engage assez fréquemment dans la CIA. L'O.G. apparaît alors petite.
Lorsqu'il s'agit d'un RVPA total dans la VIG, la sonde peut s'enrouler dans une VGS considérablement dilatée (GARDNER et ORAM).

II - L'Oxymétrie.
Les échantillons prélevés dans les VP anormales qui ont pu être cathétérisées, démontrent qu'il s'agit bien du sang veineux pulmonaire dont la saturation atteint 98 %. D'autre part, les échantillons prélevés dans le tronc de l'A.P. et dans une artère systémique sont semblables. Mais en raison d'un mélange des sangs imparfaits, ou de shunts préférentiels, la saturation de l'A.P. peut dépasser, ou plus rarement être inférieure à celle de l'aorte.
Si la saturation du sang de l'A.P. est égale ou à fortiori, supérieure à celle du sang artériel systémique on peut affirmer qu'il s'agit bien d'un RVPA total (FRIEDLICH, BLOUNT et BLING) car, si l'une des VP au moins se drainait dans l'O.G. le contenu en O^2 d'une artère systémique serait supérieure à celui de l'A.P.
Lorsqu'aucune VP n'a pu être cathétérisée, le niveau du retour veineux peut être suspecté par les prélèvements étagés qui montrent un brusque enrichissement en O^2 (VCS haute, VCS basse, OD s'il s'agit d'un retour veineux dans l'OD ou dans le sinus coronaire).

Dans le RVPA, dans la VIG via une VCSG, celle-ci peut inconstamment être cathétérisée sur quelques centimètres. Sinon, la saturation de la VIG qui reçoit la totalité du retour veineux pulmonaire, avoisine souvent celle du sang veineux pulmonaire (95 % dans un cas de GARNER, 97 % dans un cas de SNELLEN.

La mesure des pressions :

Elle précise l'existence ou l'absence d'une hypertension pulmonaire, son taux qui peut approcher ou même dépasser la pression systémique. Mais ici, il n'y a jamais bien évidemment d'inversion du shunt G D.

Elle met éventuellement en évidence une sténose pulmonaire devant la constatation d'un gradient notable de pression systolique VD - AP.
Cette sténose tend à diminuer le débit pulmonaire et donc à augmenter la désaturation artérielle périphérique. Un léger gradient de pression peut être seulement le fait de l'augmentation du flux transvalvulaire, en l'absence de toute sténose organique.
La mesure du débit pulmonaire nécessite en principe le recueil d'un échantillon du sang veineux pulmonaire; sinon la saturation peut être estimée à 96 % (FRIEDLICH et BLOUNT). La mesure des autres paramètres (débit systémique, débit pulmonaire efficace, débit des 2 shunts) est plus sujette à caution, étant donné que l'on ne dispose pas véritablement d'échantillon de sang veineux systémique mêlé.
Les deux premiers cathétérismes dans le RVPA total ont été effectués par FRIEDLICH, BLING et BLOUNT en 1950).

L'un concerne un RVPA dans la VCS chez une fille de 4 ans. La contenu en 0^2 de la VCS basse était supérieur de 3, 9 volumes à celui de la VCS haute. Les contenus en 0^2 du VD et de l'artère fémorale étaient identiques.

VD : 16,6 - AF : 16,5 avec une saturation de 90 %.

La pression systolique du VD était franchement élevée, à 126 mm de Hg avec un haut débit pulmonaire (13 litres,930) et un volumineux shunt G D (11 litres570) et des résistances vasculaires pulmonaires modérément élevées à la vérification post-opératoire : RVPA total dans la VCS, avec un large PFO. Hypertrophie pariétale du VD très marquée. Artérioles pulmonaires normales à l'histologie.
L'autre était un RVPA total dans la VIG chez une fille de 2 ans. Là encore, enrichissement franc de la VCS par rapport à la veine innominée droite (3,3 volumes).
Contenus en 0^2 de l'A.P. (13,8) et de l'artère fémorale (13,6) identiques.
Désaturation artérielle plus franche (81 %) expliquée par le plus bas débit pulmonaire (4,960 litres). L'hypertension systolique ventriculaire droite franche également à 78 mm de Hg.

Le shunt G D est également moins élevé que dans le cas précédent (2litre500). En revanche, le débit du shunt D G est élevé (1,660 litre), ce qui conditionne la désaturation artérielle périphérique. Les résistances pulmonaires sont ici franchement élevées

En 1952, SNELLEN et ALBERS rapportent 4 nouveaux cas de RVPA totaux dans une VIG via une "VCSG", dont le diagnostic a pu être établi par le cathétérisme et l'angiographie. Le premier est un garçon de 7 ans, cyanosé dès la naissance. Image en 8 typique à la radio, net enrichissement du sang de la VCS haute (85%), par rapport à la sous clavière droite (69 %). La saturation de l'A.P. est ici inférieure à celle de l'artère fémorale (68 % contre 86 %). Hypertension pulmonaire : 104 cm d'eau dans l'A.P.
Le second est un enfant de 5 ans, la cyanose est discrète. Image en 8 également typique.

Passage de la sonde de la VIG dans la VCSG ou la saturation est à 96 %. Saturation de l'A.P. : 87 % supérieure à celle de la fémorale (81 %). Hypertension pulmonaire : 68/9 dans le VD en mm de Hg, 60/11 dans l'A.P.
Débit pulmonaire : 7,3 litres.
Débit systémique : 4 litres.
Le troisième est un sujet de 20 ans.

Il n'y a pas de passage de la sonde dans la VCSG, mais un net enrichissement de la VCS par rapport à la sous clavière (95 % contre 63 %), la saturation de la VCS haute est donc égale à celle du sang veineux pulmonaire. Saturation identique de l'AP et d'une artère humérale (89 %) avec désaturation à l'effort, (77 %) hypertension ventriculaire droite (110/0 dans la chambre de remplissage) avec sténose infundibulaire (58/0 dans la chambre de chasse et 55/10 dans l'A.P.

Débit systémique : 3,8 L/M2
Débit pulmonaire : 8 L/M2
Débit pulmonaire efficace : 2,8 L/M2.

Le quatrième est une jeune fille de 22 ans. Aucune cyanose au repos.
Là encore, enrichissement de la VCS haute par rapport à la sous clavière (97 % contre 78 %) avec valeur également élevée de la saturation dans la VCS haute et dans la VIG. La saturation de la VCS reste remarquablement constante (92 % dans la VCS basse) ce qui suggère l'idée d'un courant laminaire charriant exclusivement du sang veineux pulmonaire. Surtout, ce qui est remarquable, c'est la valeur élevée du débit pulmonaire (19 L/M2) et du shunt G D (15 L/M2) le débit pulmonaire efficace n'est que de 4 litres/M2.

En conséquence de ce haut débit pulmonaire, le sang artériel périphérique n'est pratiquement pas désaturé (93 %). Hypertension ventriculaire droite (50/1) avec gradient de pression de 25 mm probablement dû au haut débit pulmonaire (25/14 dans l'A.P.).
En 1953, GARDNER et ORAM en rapportent 3 nouveaux cas, il s'agit encore de RVPA dans la VIG via une "VCSG".

Le premier cas est une jeune femme de 24 ans. Dyspnée d'effort depuis la première enfance, cyanose modérée. Dilatation des cavités droites avec branches de l'A.P. volumineuses et expansives. Bloc droit complet à l'E.C.G. La sonde s'enroule dans une VCS très dilatée. Passage dans l'O.G. par une CIA. Saturation dans la VIG : 91 %. Saturation de l'A.P. supérieure à celle de l'artère humérale (93 % contre 85%). Ce qui est remarquable, c'est la valeur particulièrement élevée du débit pulmonaire, la plus élevée relevée dans la littérature : 48,5 L/minute. Cette mesure est d'ailleurs discutable, les pressions pulmonaires demeurent en effet normales (la systolique est à 24 dans l'A.P.).

Le second est un jeune homme de 24 ans. Dyspnée d'effort. Aucune cyanose. Dilatation des cavités droites avec branches pulmonaires également expansives. Bloc incomplet droit à l'ECG. Là encore, la sonde s'enroule dans une VCS dilatée. Pas de passage dans la VCSG, ni dans la CIA. Saturation de la V.I.G. : 95 %. Là aussi, forte élévation du débit pulmonaire (34 litres) avec des pressions artérielles pulmonaires normales (systolique à 16 dans le VD, à 25 dans l'A.P.) et absence de toute désaturation artérielle périphérique (96 % dans la fémorale). L'absence de désaturation artérielle, l'impossibilité de passer dans une CIA, fit penser qu'il s'agissait d'un RVPA partiel, mais le RVPA total fut confirmé par l'angiocardiographie et par l'intervention. Il faut souligner que dans ces deux cas à haut débit pulmonaire, il existe une sémiologie diastolique à l'auscultation, que l'on peut donc interpréter comme un roulement de débit tricuspidien.

Le troisième cas est un nourrisson de 18 mois, cyanosé lors des cris.
A la radioscopie : l'A.P. et ses branches apparaissent énormes.
A l'E.C.G. : bloc de branche droit incomplet avec surcharge systolique.
Pas de passage non plus dans la VCSG ni dans l'O.G. Saturation de la VIG : 94 %. Saturation de l'A.P. identique à celle de la fémorale (88 %). Hypertension systolique ventriculaire droite (42). Les débits n'ont pas été calculés. La diagnostic a été vérifié anatomiquement, car le cathétérisme a été responsable du décès.

En 1955, SEPULVEDA, LUKAS et STEINBERG en rapportent encore trois cas.

Le premier est une jeune fille de 16 ans. La dyspnée d'effort est modérée, la cyanose est absente. A la radioscopie : ombre vasculaire, paracardiaque droite. La sonde s'engage de la partie basse de la VCS et de la partie haute de l'O.D. dans deux V.P. anormales, la veine pulmonaire supérieure droite, et la veine pulmonaire inférieure droite, celle qui est visible sur le cliché du thorax.
Elle s'engage également par une CIA dans une OG qui paraît de dimension réduite.
La saturation artérielle est un peu abaissée (92,1 %) avec un contenu en 0^2 de l'artère humérale (13,2) légèrement supérieure à celle de l'A.P. (12,4). Le débit pulmonaire est élevé (10,11 L/M2) avec un bon shunt G D (5,71 L/M2), sans élévation des pressions pulmonaires (26/3 dans le VD, 24/3 dans l'A.P.) mais les résistances vasculaires basses (51 dynes cm^{-5} seconde).

Diagnostic confirmé par l'angiographie et par l'intervention : RVPA dans la VCG basse et dans l'O.D.,large C.I.A., l'O.G. est hypoplasique.

Le second cas est un homme de 28 ans : dyspnée depuis l'âge de 10 ans, cyanose avec nette polyglobulie : 8.900.000 G.R.
Enrichissement extrêmement franc du sang de l'O.D. par rapport à la VCS : 7,8 volumes (32,8 contre 25). Pas de passage dans une CIA. Saturation artérielle abaissée (85,4%). Hypertension systolique ventriculaire droite (57/4 dans la chambre de chasse) avec gradient de pression de 30 mm de Hg (27/15 dans l'A.P.). Les résistances vasculaires pulmonaires sont normales (77 dynes cm^{-5} seconde).
L'angiocardiographie confirme le RVPA total dans l'O.D.

Le troisième est une femme de 42 ans, dyspnéique depuis l'âge de 18 ans. 2 grossesses. Dyspnée permanente avec cyanose. Image en 8 à la radiographie. Passage de la sonde de la VIG dans la VCSG dont le sang est complètement saturé. Passage dans l'O.G. par une CIA contenus en 0^2 identiques dans l'A.P. et dans l'artère humérale (19,9 et 20,2). Le débit pulmonaire est peu élevé (3,72 L/M2) avec un débit systémique de 2,52 L/M2 et un shunt G D de 2,16 L/M2.
Les pressions pulmonaires sont élevées (58/22 avec une moyenne à 34 dans l'A.P.). La pression capillaire est normale : moyenne à 7 mm de Hg. Surtout, les résistances pulmonaires sont franchement élevées chez cette femme de 42 ans : 403 Dynes cm^{-5} seconde. La saturation artérielle périphérique est abaissée : 86,9 %.

En 1956, au cours d'un symposium sur les RVPA totaux à la MAYO CLINIC , SWANN, BARBOZA et WOOD comparent les résultats de 10 cas cathétérisés.
Il apparaît à l'évidence sur ce tableau qu'aux hauts débits pulmonaires avec pression artérielle pulmonaire normale, correspondent les plus hautes saturations artérielles, et à l'inverse, aux bas débits pulmonaires avec hypertension pulmonaire, correspondent les plus basses saturations artérielles systémiques.

D'APRES SWANN et BARBOZA

Age en mois	Type de RVPA	INDEX SYSTEMIQUE	INDEX PULMONAIRE	PRESSION AP en mm de Hg	SATURATION ARTERIELLE
7	oreillette unique	3,6	16,4	27/15	93
30	O.D.	3	11,1	15/5	92
23	O.D.			35/15	91
18	O.D.	3,8	8,8	58/5 (VD)	90
25	O.D.	2,3	6,7	82/39	87
8	O.D.	4,1	7,8	23/10	86
3	V.C.S.	4,5	4,2	85/40	79
45	V.I.G.	4,1	4	119/56	79
30	V.C.S.	3,9	3,1	119/56	70
5 ½	V.I.G.			100/4 (VD)	85

En 1958, GUNTHEROTH et NADAS analysent les résultats de 10 nouveaux cas cathétérisés (4 dans la VCS, 3 dans le sinus coronaire, 3 dans l'O.D.

Cas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Type	VCS	VCS	VCS	VCS	SC	SC	SC	OD	OD	OD
Age (en années)	2	4	15	19	7	10	12	5½	2	19
Elévation en O^2 au niveau du "MIXING"	4,8	5,2	3,9	4,6	3,4	4,7	5	4,3	4,3	5,5
Saturation d'une artère systémique	80	84	93	88	85	87	93	47	88	87
Saturation de l'A.P.	82	84	89	87	84	86	92	51	88	87
Index pulmonaire	6,6	6,7	15	7,5	4,7	5,8	11	2,4	11	10
Index systémique	6,6	3,2	6,3	2,9	4,7	3,3	2,6	3,9	5,1	2,3
Rapport des résistances $\frac{R_p}{R_S}$		1/20	1/7	1/7			1/37		1/11	1/32
Pression capillaire en mm de Hg	2									12
Pression O.D.	3	3	6,5	10	3	9	9	15	5	12

Exception faite du cas n° 8 dont la désaturation particulièrement importante est le fait d'une dépression respiratoire au cours du cathétérisme, la saturation artérielle va de 80 à 93 % avec une moyenne de 87 %; l'élévation de la saturation au niveau du retour veineux pulmonaire va de 15 à 29 % avec une moyenne de 25 %
L'index pulmonaire va de 4,7 à 15 L/m2 avec une moyenne de 8,7.
L'index systémique va de 2,4 à 6,6 L/m2. Il n'est donc pas particulièrement bas et même souvent supérieur à la normale.
Le shunt G D est toujours largement supérieur à celui du shunt D G.

Le rapport $\frac{\text{Débit pulmonaire}}{\text{Débit systémique}}$ est en moyenne de 2,2.

Les pressions O.D. sont toujours un peu élevées, malgré la vaste étendue de cette cavité. Il n'y a pas de corrélation entre l'hypertension auriculaire droite et les signes cliniques d'insuffisance cardiaque. Aux plus hautes pressions O.D., en l'absence d'insuffisance cardiaque, correspondent les plus bas débits systémiques.

Enfin, la encore, aux plus hauts débits pulmonaires, correspondent les plus hautes saturations artérielles.

Rappelons le cas rapporté par MULLER et POLLOCK : jeune homme de 24 ans chez qui la tolérance fonctionnelle de la cardiopathie était excellente malgré une cyanose discrète. La saturation de la VCS est à 99,3 %. Il existe une désaturation artérielle périphérique (86,4 %), avec une saturation de l'A.P. supérieure (91 %).

Débit pulmonaire élevé : 11 l.

Débit systémique : 6,6 l.

Shunt G D : 7,9 l.

Shunt D G : 2,9 l.

Les pressions artérielles pulmonaires étaient normales (22/8 avec une moyenne à 15). Mais elles s'élèvent à l'effort : moyenne à 25.

En 1962, HASTREITER et MILTON publient les 3 premiers compte-rendus de cathétérisme de retours veineux infradiaphragmatiques chez des nourrissons de quelques semaines. Le premier est un retour dans la branche gauche de la veine porte avec sténose distale du tronc commun et canal d'Arantius oblitéré. La saturation artérielle périphérique est très basse : 28 %, et les pressions pulmonaires très élevées (125/6 dans le VD, 120/57 dans l'A.P.) supérieures à la pression systémique (65/4 dans le VG).
Le deuxième est un RVPA dans la VCI avec sténose du tronc commun. Saturation périphérique : 54 %. Hypertension pulmonaire (112/7 dans le VD, 112/50 dans l'A.P., 65/2 dans le VG).
Le troisième est plutôt une atrésie des V.P., seule une veine lobaire inférieure gauche gagne la veine porte. Saturation périphérique : 57 %. Hypertension pulmonaire (120/5 dans le VD, 115/60 dans l'A.P., 65/45 dans l'artère fémorale.
Dans le cas n° 2, la pression capillaire pulmonaire qui a été mesurée, est très élevée (28 mm de hG) témoignant de l'obstruction veineuse post-capillaire.
Le même tableau hémodynamique peut être réalisé dans les RVPA supra diaphragmatiques avec obstruction veineuse pulmonaire.

Dans 3 cas de ce type, HAUCK insiste sur la valeur d'une élévation marquée de la pression pulmonaire moyenne (respectivement 10, 20, 20 mm de Hg) avec une pression dans l'OD significativement plus basse (respectivement 9,6 et 4 mm de Hg). Ce qui implique une obstruction entre ces deux niveaux au drainage veineux pulmonaire.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

Elle est une étape importante du diagnostic : elle apporte des renseignements morphologiques sur l'état des cavités cardiaques et elle visualise le RVPA.

L'angiocardiographie veineuse :

C'est elle qui a été le plus souvent utilisée.
Elle met en évidence deux ordres de fait :

- d'une part, dans les premiers clichés :

- l'opacification d'une O.D. considérablement dilatée. L'opacification de cette cavité est souvent médiocre du fait de l'irruption de sang veineux pulmonaire non opacifié, particulièrement lorsqu'il s'agit d'un RVPA dans l'O.D. elle-même, et du fait des dimensions même de cette cavité.

- La démonstration d'un shunt droit gauche à l'étage auriculaire.

En fait, l'O.G. de petite taille est souvent mal vue. Le V.D. apparaît également énorme (GARDNER et ORAM). Le fait essentiel sur lequel insistent tous les auteurs est l'opacification simultanée d'une artère pulmonaire dilatée et d'une aorte petite, hypoplasique, de densité à peu près égale.

- d'autre part le RVPA lui-même :

Au temps droit, sur les tous premiers clichés, celui-ci se manifeste par le signe du jet qui a été décrit pour la première fois par SEPULVEDA. LUKAS et STEINBERG en 1955. En 1962, les auteurs en rapportent 19 observations dans les RVPA, dont 8 RVPA totaux. Il s'agit d'une image lacunaire dans la veine liquide opacifiée, due à l'arrivée de sang veineux pulmonaire non opacifié sous une pression plus élevée (FILLING DEFECT), au niveau de l'embouchure des veines pulmonaires anormales. Du fait des différences de pression, il en résulte une turbulence de la veine liquide qui est encore mieux vue sur les films cinéangiocardiographiques.

Il en est ainsi dans les RV dans la VCS et dans la veine innominée gauche (lorsque l'angiocardiographie est faite par le bras gauche).

Dans l'un et l'autre cas, la VCS est considérablement dilatée.

Il en est ainsi également dans les RVPA dans l'O.D. et dans le sinus coronaire. Dans ce dernier cas, l'image lacunaire dans l'O.D. se projette dans l'aire du sinus coronaire.

Lorsque le retour veineux se fait à jonction VCS - OD l'image lacunaire a un aspect triangulaire tout à fait caractéristique. Toutefois, quand le retour veineux pulmonaire se fait dans la VCS, l'image lacunaire est à différencier de celle produite par le sang veineux systémique également non opacifié provenant de la veine innominée opposée ou de la veine Azygos. Mais habituellement, l'image lacunaire dans ce cas est plus petite, moins bien limitée et variable dans le temps, transitoire.

De même une large C.I.A. avec un gros shunt gauche droit peut donner également une image lacunaire dans l'O.D. Les veines pulmonaires anormales elles-mêmes, peuvent être opacifiées dès le temps droit par reflux du produit de contraste à contre-courant : toutefois, l'opacification de l'O.G. peut masquer une veine pulmonaire gauche se jettant dans l'O.D. ou la V.C.S. basse.
En revanche, l'opacification de la VCSG à partir de la veine innominée gauche qui est située à distance de l'O.G. est facilement vue, à condition que l'angiographie veineuse ait été faite par le bras gauche.
Au temps gauche, les veines pulmonaires sont opacifiées et elles s'abouchent au niveau de l'image lacunaire précédente.
Dans les RVPA de la veine innominée gauche, via une VCSG persistante, l'angiographie a permis l'analyse de l'image en 8 du cliché standard : l'arche droite est la V.C.S. dilatée, l'arche gauche le tronc veineux pulmonaire commun ou "VCSG" également dilatée, la voute : la VIG (SHELLEN et ALBERS).
La distinction entre les retours veineux dans l'O.D. et dans le sinus coronaire est difficile.
ROWE, GLASS et KEITH ont en 1961, proposé un diagnostic différentiel sur les arguments angiographiques suivants : a propos de 6 cas, chez des nourrissons âgés de moins de 6 mois (4 RVPA dans le sinus coronaire, 2 avec RVPA directement dans l'oreillette droite), le diagnostic a été vérifié anatomiquement 4 fois et lors de la thoracotomie 2 fois.
L'angiocardiographie a été sélective dans le tronc de l'artère pulmonaire avec 1,6 cm3/Kg. de produit de contraste.

Dans le RVP dans le sinus coronaire, les veines pulmonaires rejoignent un sinus coronaire dilaté qui apparaît sur les films angiocardiographiques comme une opacité ovoïde, à grand axe vertical qui longe le bord gauche du rachis et le pôle inférieur au niveau du diaphragme et qui surtout se vide secondairement dans l'oreillette droite. Le produit de contraste envahit progressivement l'O.D. dont l'opacification est médiocre.

Au contraire dans le RVPA directement dans l'O.D. les veines pulmonaires convergent à un niveau plus bas et le sang veineux pulmonaire opacifié forme une opacité circulaire à l'intérieur de l'O.D., plutôt plus proche du bord droit du rachis. L'O.D. enfin est plus rapidement et plus complètement opacifiée que dans la forme précédente.

Récemment à propos de 4 cas de RVPA dans le sinus coronaire (MEHRITZ, DEKKER et OTTESSEM) explorés par angiographie veineuse, décrivent un aspect simulant une sténose ou une atrésie tricuspidienne :
opacification nulle ou faible du ventricule droit,
image lacunaire dans l'oreillette droite dans la région tricuspidienne.
Ils attribuent cette image lacunaire au retour veineux lui-même, l'absence d'opacification du ventricule droit au fait que le jet de sang veineux coronaire guide le sang veineux de la VCS vers la CIA.
Dans tous les types de retour veineux, les cavités droites et l'artère pulmonaire sont réopacifiées au temps gauche, et le produit de contraste recircule dans les poumons. Le tronc veineux pulmonaire commun lui-même peut-être ainsi opacifié deux fois. Le retour veineux lui-même est, bien entendu, mieux visible avec des angiocardiographies sélectives dans le ventricule droit ou dans l'artère pulmonaire.
Les observations publiées de RVPA infra diaphragmatiques explorées par angiocardiographie sont plus rares, en raison aussi de la moindre durée de survie, certains n'ayant vécu que quelques heures (TRAN VAN DUC et THIEFFRY) ou quelques jours.

1 cas de LEVIN et WHITE chez un enfant de 2 mois, l'angiocardiographie a été sélective dans le ventricule droit : injection simultanée de l'aorte et de l'artère pulmonaire (probablement un ventricule unique), sur les derniers clichés, injection des veines pulmonaires qui forment un tronc commun que l'on voit sous le diaphragme déboucher dans la veine porte (pas de vérification anatomique).

2 cas de HASTREITER

L'un est un nourrisson tachpnéique, cyanosé, en insuffisance cardiaque.
Outre le shunt gauche droit à l'étage auriculaire, la dilatation des cavités droites et de l'artère pulmonaire, l'exiguité de l'O.G. et du V.G., l'opacification simultanée de l'artère pulmonaire et de l'aorte, il y avait un shunt supplémentaire à l'étage artériel de droite à gauche par un canal artériel.
L'opacification des veines pulmonaires au temps gauche était très délavée. Elles formaient un tronc commun derrière le coeur.
Sur les derniers clichés, il y avait une faible opacification des veines sus-hépatiques.

A la vérification, on voit qu'il s'agit d'un retour veineux dans la branche gauche de la veine porte avec sténose terminale du tronc pulmonaire commun.

Dans l'autre cas : nourrisson également dyspnéique et cyanosé, en insuffisance cardiaque. L'artère pulmonaire gauche s'injecte la première suivie seulement 1,6 seconde après, par l'opacification de l'artère pulmonaire droite.
Le retour veineux pulmonaire n'est pas opacifié, mais sur les derniers clichés, à la dixième seconde faible opacification de la veine porte.
A la vérification : atrésie des veines pulmonaires droites et de la veine lobaire supérieure gauche qui forment un vaisseau commun borgne; en revanche la veine du lobe inférieur gauche gagne la veine porte.

1 cas de WOODWARK chez une fille de 6 semaines, à l'angiographie : opacification d'une veine porte dilatée.

1 cas de FALSETTI : fille de 5 semaines; angiographie sélective.

1) dans l'artère pulmonaire de face

2) dans le ventricule droit de profil : retour veineux visible sous le diaphragme avec opacification de la veine porte.

1 cas de LORIN AINGER : enfant de 4 ans.
Sur le cliché à 5 secondes : large flaque de produit opaque au-dessous du diaphragme, mais au-dessus de l'ombre hépatique. Il s'agit d'un retour dans la veine cave inférieure.

Enfin, l'angiocardiographie décèle parfois des anomalies du retour veineux cave inférieur : retour dans la VCS, absence de VCI remplacée par la veine azygos, drainage direct des veines sus-hépatiques dans l'oreillette droite (LEVINSON et GRIFFITH).

A l'heure actuelle, il semble que la technique de choix soit la cinéangiocardiographie sélective avec injection successive dans les deux branches de l'artère pulmonaire afin de préciser au mieux le retour veineux de chaque poumon, ce qui a l'avantage de minimiser les superpositions vasculaires particulièrement en cas de retour veineux à des niveaux différents.

Il paraît important également pour les indications opératoires de faire des opacifications sélectives des cavités gauches afin de préciser leurs dimensions, une hypoplasie trop importante du ventricule gauche en particulier, paraissant constituer une contre-indication opératoire.

COURBES DE DILUTION

Les courbes de dilution, non indispensables au diagnostic confirment le caractère bidirectionnel du shunt.

A) Les courbes de dilution artérielle.

a) Le colorant (Bleu Evans) injecté par voie veineuse apparaît plus tôt que normalement au lobule de l'oreille. Les courbes montrent 2 pics de concentration (morphologie en double DIP (KEITH et ROWE) : le premier très précoce est au shunt droit gauche proprement dit à l'étage auriculaire; le colorant est véhiculé par la veine liquide systémique qui passe dans l'oreillette gauche par la CIA.
Le second pic plus tardif, est dû au franchissement par le colorant de la CIA, cette fois avec la veine liquide pulmonaire après le temps de circulation pulmonaire.

b) Le colorant injecté dans l'O.D. apparaît au lobule de l'oreille 4,5 secondes après injection. Au contraire, injecté dans le V.D. ou l'artère pulmonaire, il apparaît 8,5 à 9,5 secondes après l'injection, ce qui traduit là encore le shunt droit, gauche à l'étage auriculaire (SEPULVEDA).

c) Le colorant injecté dans le V.G. apparaît au lobule de l'oreille dans les délais normaux puis ce colorant est véhiculé seulement dans le sang de la circulation systémique (SWAN).

B) Les courbes de dilution veineuse.

Injecté dans le VD ou dans l'A.P., le colorant apparaît précocément dans l'O.D., ce fait traduisant le shunt gauche droit par le retour veineux pulmonaire anormal lui-même.

Si le colorant est injecté dans l'A.P. et le capteur situé dans le V.D., le pic d'apparition anormale du colorant traduit la recirculation pulmonaire.

Enfin, et c'est peut-être là le renseignement essentiel apporté par les courbes de dilution, les 2 courbes obtenues en injectant successivement le colorant dans chacune des 2 branches de division de l'A.P. sont superposables, ce qui prouve qu'il s'agit bien d'un RVPA total.

REPARATION CHIRURGICALE

La chirurgie des RVPA totaux a, comme celle de beaucoup de cardiopathies congénitales, bénéficie des techniques modernes (hypothermie et surtout circulation extra-corporelle).Les premiers cas opérés ont été des grands enfants, voire des adultes. Mais la chirurgie des RVPA totaux tendra de plus en plus, comme l'indique la tendance actuelle, a être une chirurgie du nourrisson, puisque dans la plupart des cas, la malformation est mal tolérée dans la première enfance et que la thérapeutique toni-cardiaque par la digitaline ne semble avoir qu'un effet médiocre sur l'I.V.D. installée.

HISTORIQUE

C'est MULLER qui le premier, en 1951, a opéré un RVPA total en normothermie. Il s'agissait d'un garçon de 4 ans. Le type anatomique de la malformation n'est pas précisé. Il ne s'agissait encore que d'une réparation incomplète par anastomose entre le tronc veineux pulmonaire commun et l'auricule gauche. L'enfant survécût.
BURROUGHS et KIRKLIN réalisent en Juin 1954, la première réparation complète chez un jeune homme de 23 ans. Elle concernait un RVPA dans l'O.D. et la technique est celle utilisée, dès lors dans ce type de RVPA : dérivation de sang veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche à travers la C.I.A. par un patch d'ivalon couronnée de succès avec un recul de 1 an et demi.
LEWIS, VARCO en juin 1955, réalisent également une réparation complète avec succès d'un RVPA dans l'O.D. chez un garçon de 5 ans, par transposition simple du septum sans interposition de matériel prothétique, après atriotomie droite, sous hypothermie modérée (29° à 35°).

BURROUGHS et KIRKLIN en septembre 1965 publient le cas d'une nouvelle réparation complète d'un RVPA dans l'O.D. chez une fille de 8 ans, exécutée cette fois sous circulation extracorporelle, avec là encore dérivation par Patch d'Ivalon. Le recul est de 6 mois. En revanche, ils échouent la même année dans une intervention de réparation complète sous circulation extracorporelle d'un RVPA dans la veine innominée gauche chez un enfant de 6 mois, par anastomose latéro latérale du tronc veineux pulmonaire commun à l'oreillette gauche et fermeture de la C.I.A. Décès post opératoire par oedème aigu du poumon.
En 1957, MUSTARD publie une série de 12 cas opérés de RVPA dans la veine innominée gauche, depuis 1952.

3 cas opérés en normothermie : 3 morts.
3 cas opérés sous hypothermie modérée à 28° : 5 morts.
Dans tous les cas, il s'agit d'une réparation partielle : anastomose du tronc veineux pulmonaire commun, à l'auricule gauche ligature ou non de la veine cave supérieure gauche. La CIA est laissée ouverte.

La même année, COOLEY réalise la première réparation complète d'un RVPA dans le sinus coronaire par aggrandissement de l'ostium du sinus coronaire et translation du septum (1 succès, 2 décès), et surtout la première réparation complète d'un RVPA dans la veine innominée gauche chez un nourrisson de 6 mois par la technique qui porte son nom : anastomose du tronc veineux pulmonaire commun à la paroi postérieure de l'oreillette gauche exécutée sous circulation extracorporelle de l'intérieur du coeur, fermeture de la CIA avec aggrandissement de l'O.G., enfin ligature de la veine cave supérieure gauche.

En 1958, SENNING propose une autre technique pour la réparation complète du RVPA dans la veine innominée gauche sans utiliser la C.E.C. en interrompant la seule circulation pulmonaire droite : anastomose du tronc des veines pulmonaires droites à l'oreillette gauche fermeture de la CIA par l'auricule et ligature de la veine cave supérieure gauche.

En 1957 également, à propos de 3 cas, BANNSON et SPENCER publient leur technique de réparation du RVPA dans la VCS : cloisonnement de l'O.D. avec ligature partielle ou totale de la VCS dans 2 cas, cloisonnement en amont des veines pulmonaires, de la VCS dans 2 autres cas.

En 1962, première tentative mais sans succès, de réparation d'un RVPA dans la VCI par LORIN AINGER chez une fille de 4 ans : anastomose sous CEC du tronc commun à l'oreillette gauche et fermeture de la CIA par un patch.
La même année, réalisation des deux premières réparations complètes dans ce type de RVPA, couronnées de succès, l'une par SLOAN chez un enfant de 11 jours (non publié, cité par DENTON, COOLEY et PAMAYOTIS). L'autre par COOLEY : anastomose sous CEC du tronc veineux pulmonaire en termino latérale à l'O.G. et fermeture de la CIA chez un enfant de 7 semaines.

Enfin, première réparation d'un RVPA infra diaphragmatique dans la veine porte chez un nourrisson de six semaines publiée par WOODMARK, VINCE et ASHMORE. Il s'agit encore d'une réparation partielle : anastomose latéro latérale sous CEC du tronc commun à l'O.G.

Mais la CIA est laissée ouverte et il n'y a pas eu de ligature du tronc commun au-dessous de l'anastomose.

METHODES

Le principe général de la correction des RVPA consiste à dériver le sang veineux pulmonaire en direction de l'oreillette gauche, à supprimer toute communication entre le retour veineux pulmonaire et le retour veineux systémique, enfin à aggrandir une oreillette gauche généralement hypoplasique par transplantation du septum.
Les méthodes varient avec le siège du RVPA. Pour certains types de RVPA, ces méthodes paraissent actuellement bien standardisées (O.D., sinus coronaire) pour d'autres au contraire (VCS, veine innominée gauche) les techniques varient quelque peu avec les auteurs .

1 - RVPA dans l'oreillette droite :

La réparation chirurgicale de ce type de RVPA consiste en la transplantation du septum auriculaire par suture du rebord antérieur de la CIA à la paroi auriculaire, à droite de l'ostium de la chambre veineuse postérieure de confluence des veines pulmonaires, ou à droite de l'orifice des veines pulmonaires elles-même, si celles-ci débouchent dans la paroi postérieure de l'oreillette droite par des orifices distincts, on fait une suture directe ou avec interposition de matériel prothétique.
Ainsi le retour veineux pulmonaire est dérivé vers l'oreillette gauche à travers la CIA. Celle-ci doit être au besoin aggrandie par excision du septum, entre son rebord postérieur et l'ostium du tronc commun, afin qu'il n'y ait aucune obstruction sur le retour veineux pulmonaire. L'oreillette gauche se trouve être du même coup, aggrandie par la transposition du septum.

KIRKLIN réalise la 1ère intervention de ce genre en juin 1954 chez un jeune homme de 23 ans sous interruption circulatoire. Le diagnostic préopératoire était : CIA simple, en raison d'un cathétérisme incomplet.
La CIA est aggrandie et son rebord antérieur suturé à la paroi auriculaire par l'intermédiaire d'une plaque d'Ivalon. Revu 1 an $\frac{1}{2}$ après, la cyanose a disparu, la tolérance fonctionnelle est excellente. Volume du coeur et hypervascularisation pulmonaire ont diminué. Cathétérisme normal. LEWIS et VARCO publient un nouveau cas en 1955 chez un garçon de 5 ans.

L'opération fut conduite sous hypothermie modérée (29° à 35°) avec une interruption circulatoire de 6'. Suture directe du septum. La CIA, petite, est aggrandie.
Les suites opératoires sont bonnes; seul incident : la survenue transitoire d'un rythme nodal.
2 mois après : le rythme cardiaque est redevenu normal, tout signe d'insuffisance cardiaque a disparu.
KIRKLIN rapporte un autre cas, d'un enfant de 8 ans et demi, cyanosé depuis l'âge de 6 mois, gros coeur, hypervascularisation pulmonaire, souffle systolique et mésodiastolique. Le cathétérisme montre qu'il s'agit d'un RVPA dans l'O.D.
L'intervention est menée sous C.E.C., avec le même protocole que dans le 1er cas, 6 mois après, tous les symptômes ont disparu.
En 1957, COOLEY et OCHNER en rapportent 3 cas, opérés sous CEC (aggrandissement de la CIA par excision du septum) : 3 succès.
En 1958 : LONGMIRE, BURROUGHS et MALONEY en rapportent un nouveau cas : enfant de 5 ans, non cyanosé; ayant une déformation thoracique, un souffle systolique au 5ème espace, une hypervascularisation pulmonaire, une H.V.D. modérée à l'E.C.G.
Opérée sous C.E.C. avec le diagnostic probable de CIV ou de CIV + CIA, il s'agit en fait d'un RVPA dans l'O.D. par une large chambre postérieure qui débouche en amont de la tricuspide.
On procède à : élargissement de la CIA, suture directe réalisée de telle sorte que le sinus coronaire reste dans l'O.D.
Suites sans histoires, à l'exception d'un bloc auriculo ventriculaire du 1er degré.
8 mois plus tard : persistance d'un léger souffle systolique, le coeur a diminué de volume, la tolérance fonctionnelle est excellente.
Par contre, il persiste un bloc AV du 2è degré de type 2/1.
BAHNSON et SPENCER : aggrandissement de la CIA par excision du septum et suture directe menée sous hypothermie.
En 1963, NELL RYAN, GAYLER, RICHARDSON et CAMPBELL en rapportent un cas chez un nourrisson de 13 semaines opéré sous CEC (durée 44') avec aggrandissement de la CIA par excision du septum. Lors de la réparation, survenue d'un bloc AV complet qui nécessite la pose d'un Pace Maker.
La pression systolique du VD, élevée avant la réparation tombe à 20 mm de Hg.
Suites opératoires troublées par des complications respiratoires qui obligent à faire une trachéotomie au 4ème jour. Elle n'empêche pas la mort.
A la vérification anatomique : hypoplasie du V.G. et atélectasie bilatérale.

Cas particuliers : les CIA basses du type ostium primum.
4 cas sont rapportés dans la littérature : tous les quatre opérés sous CEC, nécessitent une septoplastie par un patch de teflon.
ZUBIATE, OSCAR MAGIDSON et KAY rapportent 2 cas :
- l'un est celui d'une jeune fille de 18 ans.
A l'intervention on voit : RVPA dans l'O.D., CIA de type ostium primum, VSCG persistante ne drainant pas de veine pulmonaire. On fait une transposition septale avec Patch de teflon (durée de la CEC : 87').
Suites sans histoire : sortie au 17ème jour.

- l'autre est un jeune garçon de 15 ans. Il s'agit d'un canal atrioventriculaire commun avec CIA de type ostium primum avec fente mitrale : RVPA dans l'OD et la VCS. La malformation a été complètement réparée : reconstruction et translation du septum par patch de teflon et réparation de la fente mitrale (durée de la CEC : 109'.
Sortie au 10ème jour.

Les 2 autres cas sont rapportés par MORROW, ANDERSON et BRAUNWALD.
- l'un est une femme de 43 ans, cyanosée depuis la 1ère enfance. RVPA dans l'OD, large CIA de type OP (ostium primum) avec fente mitrale responsable d'une insuffisance mitrale comme l'ont prouvé l'angiocardiographie sélective dans le VG, et la perception d'une régurgitation lors de l'exploration intracardiaque. (donc c'est un canal atrioventriculaire commun avec un axe électrique à -95°).
Réparation et translation du septum par un patch de teflon et réparation de la fente mitrale par suture aux points séparés. Evolution post-opératoire compliquée par la survenue d'un hémothorax et de troubles du rythme auriculaire. 6 mois après : amélioration des signes fonctionnels et disparition de la cyanose. Les pressions VD qui étaient élevées (48/4) sont redevenues normales et il n'y a pas de shunt résiduel gauche droit.

- l'autre est une femme de 40 ans, dyspnéique avec une discrète cyanose.
Angiographie dans le tronc de l'A.P. et cathétérisme avaient conclu à un RVPA dans l'O.D. avec des pressions normales mais pas de précision sur le type de la CIA.
A l'intervention : absence de septum auriculaire, absence de la valve septale de la tricuspide (donc la aussi une forme particulière de canal atrioventriculaire commun avec un axe à -30°).
Pas de précision sur l'existence éventuelle d'une régurgitation tricuspidienne, enfin VCSG persistante sans retour veineux pulmonaire.

On fait : un cloisonnement de l'oreillette unique par une prothèse de teflon qui dirige le retour veineux pulmonaire dans la partie gauche de cette cavité.
Pas de ligature de la VCSG.
Décès au 4ème jour par oedème pulmonaire.

2 - RVPA dans le sinus coronaire :

Le principe de la réparation est semblable à celle du RVPA dans l'O.D. : excision de la paroi du septum situé entre la CIA et l'ostium coronaire et transplantation du septum par suture directe du rebord de la CIA à la paroi auriculaire droite en dehors de l'orifice du sinus coronaire.
Le sang veineux coronaire est donc obligatoirement dérivé dans l'O.G. Mais tous les auteurs s'accordent à dire que ce shunt droit gauche est négligeable et qu'il n'en résulte non seulement aucune cyanose, mais même aucune désaturation artérielle systémique.
Les 3 premiers cas ont été opérés par COOLEY en 1957 : 1 succès, 2 morts, l'un âgé de 42 ans, par fibrillation ventriculaire dès la thoracotomie, l'autre une fille de 5 ans, 7 jours après intervention. La cyanose avait persisté.
Le RVPA était associé à d'autres malformations : drainage de la VCI par l'azygos, drainage direct dans l'OD des veines sus-hépatiques et surtout ce qui explique la persistance de la cyanose, retour dans l'OG de la veine splénique.
3 cas de BAHNSON et SPENCER en 1958 opérés sous CEC : 2 succès, 1 mort chez un nourrisson.
1 cas de VETTO, DAVID et DILLARD rapporté en 1961.
1 cas de NELL RYAN : enfant de 6 mois hypotrophique, mais non cyanosé. Excision du septum entre le sinus coronaire et une CIA de type PFO et suture du bord libre de la CIA à la paroi de l'O.D. (durée de la CEC : 20'). Suites immédiates bonnes : disparition du souffle, diminution du volume du coeur, surtout gain pondéral de 7 livres dans les 5 mois suivants.
1 cas de NEGRE, THEVENET et PUJOL chez un enfant de 6 ans hypotrophique et franchement cyanosé.
Intervention menée sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde. Excision de la membrane de Vieussens. Excision cunéiforme de la crête séparant le bord supérieur du sinus coronaire et la CIA. Transposition dans l'O.G. de l'orifice du sinus coronaire par suture de son rebord inférieur au bord supérieur de la CIA.

1 an après : le souffle a complètement disparu. L'hypervascularisation pulmonaire et hypertrophie ventriculaire droite ont diminué, enfin gain pondéral de 4 kg500 en 1 an et grande amélioration fonctionnelle : aucune dyspnée, disparition de la cyanose (saturation : 92 %).

2 cas de NORMAN et THOMSON

Le premier est un nourrisson cyanosé en insuffisance cardiaque. Le cathétérisme met en évidence un RVPA dans le sinus coronaire. Opéré à l'âge de 51 jours sous CEC (débit de la perfusion 3,2 l/m2/minute - durée 31') associée à l'hypothermie profonde (température oesophagienne 14°5).

CIA haute qui oblige à une longue incision du septum et à placer une prothèse de Teflon. Suites troublées par un accès de tachycardie supra ventriculaire, puis par une fibrillation auriculaire, régularisée par l'hydroquinidine.

Revu à 14 mois : disparition de la cyanose, aucun signe d'insuffisance cardiaque, plus de souffle, encore hypotrophique (9 kg).

Cinéangiographie dans l'AP : aucun shunt résiduel. Revu à nouveau à 3 ans et demi : développement pondéral normal : 17 kg.

Le second est un nourrisson âgé de 5 semaines également cyanosé, en insuffisance cardiaque. Le cathétérisme et surtout l'angiocardiographie dans le ventricule droit montrent qu'il s'agit d'un RVPA dans le sinus coronaire.

Même protocole opératoire que dans le cas précédent sous CEC associée à l'hypothermie profonde. Suites opératoires compliquées par l'apparition de mouvements choréiques des membres, qui disparurent progressivement (rôle de l'hypothermie profonde).

Revu un an après en parfait état, développement pondéral normal, aucune cyanose (saturation artérielle 96 % contre 80 % avant l'opération).

Le coeur est de volume normal, la vascularisation pulmonaire normale; le cathétérisme ne montre aucun shunt résiduel. Les pressions du VD qui étaient de 55/11 avant l'opération sont tombées à 27/19.

La cinéangiocardiographie montre que les veines pulmonaires retournent bien à l'O.G.

Un seul cas de RVPA dans le sinus coronaire a été opéré par une technique différente : anastomose du tronc veineux pulmonaire commun avec l'oreillette gauche sous CEC avec fermeture de la CIA dans un cas de LENHART et TORSTEN SILANDER (Suède).

3 - RVPA dans la veine innominée gauche via la veine cave supérieure gauche.

Etant donné la plus grande fréquence de ce type de RVPA, un plus grand nombre de cas ont pu être opérés par des techniques diverses.

- La première technique est due à KIRKLIN qui tente la 1ère réparation en 1955. L'opération chez un nourrisson de 6 mois, sous CEC, consiste en la section de la VCSG qu'il implante latéralement à l'O.G. (donc anastomose anatomiquement latéro latérale et physiologiquement termino latérale). L'anastomose est suivie d'une atriotomie droite pour fermeture directe de la CIA.
Décès post opératoire par OAP, mise sur le compte non de l'anastomose qui paraît suffisamment large mais de l'hypoplasie du VG.

MUSTARD en 1957 publie une série de 12 cas opérés de RVPA dans la veine innominée gauche, dont les âges vont de 7 semaines à 7 ans.
Les 3 premiers cas opérés sous normothermie, respectivement âgés de 11 mois, 3 ans, 7 ans, avec anastomose de la citerne de drainage à l'auricule gauche, sont morts au cours de l'intervention.
Sur les 9 suivants, opérés sous hypothermie à 28°, il y a 5 survivants. Il s'agit là aussi d'une anastomose citerne de drainage auricule gauche, avec ou sans ligature de la VCSG. Tous ceux dont la VCSG a été liée sont morts sauf un enfant de 5 ans.
Il ne s'agit encore que d'une réparation partielle : la CIA est laissée ouverte.
Devant l'hypoplasie des cavités gauches singulièrement chez le nourrisson et l'impossibilité qui en résulte pour le coeur gauche d'assumer brusquement la totalité du retour veineux pulmonaire, les auteurs (MUSTARD et DOLAN) concluent à la nécessité

1) de laisser la CIA ouverte
2) de ne pas lier ou au maximum de ne faire qu'une ligature partielle de la VCSG.
3) d'attendre quelques années, que les cavités gauches se soient suffisamment développées pour réintervenir, fermer la CIA et lier définitivement la VCSG.

- Néanmoins COOLEY en 1957, réalise la première réparation complète exécutée avec succès sous CEC chez un nourrisson de 6 mois.
La technique de COOLEY comporte 3 gestes :

1) Après atriotomie droite et aggrandissement de la CIA, incision horizontale de la face postérieure de l'O.G. : incision large (2,5 cm) étendue jusque sur la face postérieure de l'O.D., réalisée donc de l'intérieur du coeur.
Incision homologue, également étendue, sur la face antérieure de la citerne de confluence des veines pulmonaires, qui est située juste derrière l'O.G., enfin anastomose latéro latérale par un surjet à la soie artérielle 5/0.

2) Suture du septum à l'O.D. au-delà de l'anastomose, donc aggrandissement de l'O.G.

3) Enfin, ligature de la VCSG, ligature double, l'une au départ de la VCSG de la citerne de confluence, l'autre au ras de la veine innominée gauche, afin de ne pas laisser subsister de vaisseau borgne.
La voie d'abord utilisée était une thoracotomie antérieure bilatérale (4è espace D et 3è espace G) avec section du sternum. L'intervention est réussie malgré la forte hypertension pulmonaire (115/70 dans l'A.P.).
Les auteurs (COOLEY et OSCHNER) concluent à la nécessité de la CEC en raison de la limitation du temps intracardiaque autorisée par l'hypothermie, à la nécessité d'une large anastomose et donnent leur préférence à l'anastomose latéro latérale, la termino-latérale faisant courir le risque d'une torsion du tronc commun et de l'anastomose.

EHRENHAFT et THEILEN en rapportent un cas opéré sous hypothermie (1957) chez un enfant de 10 ans : anastomose large de la citerne de drainage à l'auricule gauche. Fermeture de la CIA sous vision directe, à la faveur d'une brève interruption circulatoire. Enfin ligature de la VCSG. L'O.G. et le V.G. dans ce cas étaient peu hypoplasiques. Suites immédiates bonnes. Aucun shunt résiduel lors d'un cathétérisme effectué 6 mois après.

SENNING propose la technique suivante, exécutée sous normothermie et sans CEC, par thoracotomie droite dans le 5ème espace, en suspendant la seule circulation pulmonaire droite par ligature temporaire en fronde 1) sur l'APD 2) sur les VPD
a) près du poumon b) près de la VCSG.

Pose d'un clamp sur l'O.G. et sur le tronc pulmonaire droit entre les deux ligatures précédentes. Incision et anastomose. A la fin de l'anastomose les diverses ligatures sont enlevées. Fermeture de la CIA à travers l'auricule si l'occlsion au doigt n'entraîne aucune élévation de la pression dans les VP; enfin, ligature de la VCSG, si cette manoeuvre n'entraîne pas non plus d'augmentation de pression.
2 cas ont été ainsi opérés avec cette technique.
l'un âgé de 21 ans, va bien 1 an après, avec disparition de toute cyanose; seul incident post opératoire : la survenue d'une fibrillation auriculaire au 18è jour régularisé par la digitaline.

3 cas de BAHNSON et SPENCER opérés par une technique totalement différente, celle-là même qui est utilisée pour la réparation des RVPA dans la VCS.

1 - Un patch en Ivalon suturé au rebord inférieur de la CIA et au bord de la VCS, dirige le sang de la VCS vers l'OG.

2 - Ligature des veines systémiques tributaires de la VCS, en particulier la VID et la veine azygos, laissant seulement la VIG avec le sang veineux pulmonaire.
Sur 3 cas opérés par cette technique, 2 morts (2 nourrissons) et un survivant (un adulte) : nette amélioration fonctionnelle, diminution du volume du coeur, persistance d'une légère cyanose.

2 cas de VETTO, DAVID et DILLARD opérés sous CEC. L'un avec succès par la technique de COOLEY avec sa voie d'abord atriale droite, l'autre avec la même technique (anastomose, fermeture de la CIA, ligature totale de la VCSG) mais par une voie d'abord atriale gauche est décédé).

NELL RYAN, GAYLER, RICHARDSON et CAMPBELL utilisent une autre technique. L'anastomose contrairement à la technique de COOLEY, est exécutée de l'extérieur du coeur après luxation du coeur vers le haut (manoeuvre rendue possible par la CEC) et exposition de sa face postérieure. Anastomose de 1,5 cm entre la citerne de drainage et l'O.G. Secondairement atriotomie droite. Vérification de la qualité de l'anastomose par la CIA et fermeture de la CIA (durée de la CEC : 40').
A l'arrêt de la CEC, la pression systolique du V.D. qui était élevée est redevenue normale. La mort survient à la 72è heure, malgré une trachéotomie et ventilation assistée du fait d'une pneumonie interstitielle bilatérale chez un nourrisson de 6 mois et demi. La même technique chez un enfant de 2 ans est couronnée de succès. Revu 4 mois après : disparition du souffle, diminution de volume du coeur, disparition de l'H.V.D. électrique, gain pondéral de 5 livres.
Les auteurs prennent les pressions dans les veines pulmonaires et si elles sont élevées dans l'O.G.
Si la pression des V.P. est supérieure à 20 mm de Hg ou si le gradient VP - OG est supérieur à 10 mm de Hg, c'est que l'anastomose est trop étroite. Si la pression des VP est élevée, mais sans gradient VP - OG, c'est que l'OG ou le VG sont impuissants à pulser le débit accru dans le coeur gauche.
L'OG doit être aggrandie par une septoplastie, au besoin en laissant subsister une petite CIA et la VCSG doit demeurer partiellement ouverte, avec une ligature totale plusieurs mois après.

1 cas de DUBOST, BLONDEAU, PIWNICA chez une femme de 32 ans traitée avec succès par la technique de COOLEY.

1 cas de GOUNOT, ESTAMOVE et MARION : décès par OAP. L'anastomose est jugé insuffisante.

1 cas de MICHAUX, SAUBIER, MARET et VIARD opéré sous CEC associée à l'hypothermie profonde, par la technique de COOLEY et avec patch d'ivalon, chez un enfant de 9 ans : décès 20 jours après de complications cloniques cérébrales, mises sur le compte de l'hypothermie (température oesophagienne : 9°5).

1 cas de VALDONI et VENTURINI chez un enfant de 13 ans, sous CEC, hypothermie modérée (29°) avec une prothèse de dacron pour aggrandir l'O.G., revu en bon état 1 an après.

2 cas de TOGLIOTTI et TARQUINI opérés l'un avec succès par la technique de COOLEY, l'autre sans succès par anastomose de l'auricule à la citerne de drainage par l'intermédiaire d'une greffe tubulée de Teflon.

2 cas de BENSON ROE : l'un, un garçon de 8 ans, opéré par anastomose extracardiaque. Flutter post-opératoire. Revu 1 an après : bon résultat fonctionnel, rythme sinusal. L'autre est une femme de 46 ans. Il s'agit bien d'un RVPA dans la VIG mais avec une petite communication entre la VCSG et l'auricule gauche (donc pas un vrai RVPA total). Anastomose large et indépendante, fermeture de la CIA et ligature de la VCSG. La malade a repris une activité tout à fait normale.

1 cas de NEGRE, THEVENET et PUJOL chez un enfant de 3 mois opéré avec succès sous CEC associée à l'hypothermie profonde (température oesophagienne 5°) par la technique de COOLEY.

4 cas rapportés par WILLIAMS, RICHARDSON et CAMPBELL chez des nourrissons âgés respectivement de 3, 4, 8 et 30 mois avec des durées de CEC de 60', 98', 40' et 70'.
Anastomose exécutée par voie extracardiaque. 2 sont morts, ceux qui étaient âgés de 4 et 8 mois. 2 sont améliorés fonctionnellement.
Donc en résumé, deux types d'intervention se partagent les faveurs des chirurgiens.

- l'anastomose transatriale de COOLEY
- l'anastomose extracardiaque qui limite le temps intracardiaque à la fermeture de la CIA.

Beaucoup sont partisans de la chirurgie en 2 temps.

4 - RVPA dans la VCS.

Les cas publiés sont peu nombreux. Toutefois, BAHNSON, SPENCER, NEILL, en 1958 en rapportent 5 cas.

Dans 1 cas de RVPA par un tronc commun qui débouche dans la VCS près de l'Azygos, la réparation consiste en une suture du rebord inférieur de la CIA à la paroi latérale de l'O.D. suivie d'une constriction partielle de la VCS au-dessus de l'ostium des veines pulmonaires. De cette façon, le sang veineux pulmonaire est dérivé dans l'O.G., avec le retour veineux systémique de la VCS dont le débit est diminué par la constriction de celle-ci. Un cathétérisme 30 mois plus tard, montre que la malformation n'est qu'incomplètement corrigée, en raison du shunt droit gauche dû au retour veineux systémique en provenance de la VCS.
Dans 2 autres cas, la VCS est cloisonnée par des sutures placées de l'extérieur de telle sorte que le drainage veineux pulmonaire postérieur est dirigé vers la CIA qui est une CIA haute près de l'orifice de la VCS et que la drainage veineux systémique antérieur est dirigé vers l'O.D.. La réparation complète est achevée sous vision directe après clampage des veines caves.
Le cloisonnement entraîne une certaine obstruction au drainage du sang cave supérieur, ce qui est peu gênant étant donné que la VCS est habituellement dilatée. Toutefois, la pression dans la VCS s'élève de 5 à 12 mm de Hg et dans un cas, est survenu un chylothorax, probablement déterminé par une obstruction complète ultérieure par thrombose. Les 2 malades survécurent avec un bon résultat.

Dans 2 autres cas, le RVPA dans la VCS est associé à une VCSG persistante véritable.
Dans ces 2 cas, le rebord inférieur de la CIA est suturé au bord antérieur de la VCS et la VCS est liée complètement en amont des veines pulmonaires et en aval de l'azygos ainsi l'O.G. ne reçoit que du sang veineux pulmonaire, et l'O.D. que du sang veineux systémique par la VCSG et le sinus coronaire.

2 cas de LENHART et TORSTEN SILANDER, tous deux opérés sous CEC, par thoracotomie droite dans un cas : simple RVPA par un tronc commun. La réparation consiste en l'anastomose du tronc commun à l'O.G. suivi de la fermeture de la CIA.
Dans l'autre cas, le RVPA se faisait dans la VCS à des niveaux différents. Toutes les veines pulmonaires du poumon gauche allaient à la VCS par un tronc commun, tandis que la veine pulmonaire inférieure diaphragmatique et la veine pulmonaire moyenne rejoignaient la VCS par un autre tronc commun, enfin la veine pulmonaire supérieure se jetait isolement dans la VCS.
On effectue : anastomose de la VPMD à la VPSD, anastomose du tronc commun des VPG à la VPMD enfin anastomose à l'O.G. et fermeture de la CIA avec transposition du septum.

Dans ce dernier cas, malgré une forte hypertension pulmonaire avec élévation considérable des résistances, il y a disparition progressive de la cyanose (trachéotomie et ventilation assistée dans les suites opératoires).

1 cas de VETTO, DAVID, DILLARD opéré sous CEC. Le sang veineux pulmonaire est dérivé dans l'O.G. par un tunnel d'IVALON étendu; suture en bas, au bord inférieur de la CIA, en haut à la VCS, au dessus de l'abouchement des veines pulmonaires.
Le chenal par lequel le sang veineux pulmonaires retourne à l'O.G. est constitué en avant par l'ivalon, en arrière par la paroi postérieure de la VCS. Il s'ouvre dans l'OG par la CIA.

5 - RVPA dans la veine cave inférieure (VCI).

RVPA dans la VCI supradiaphragmatique chez une femme de 41 ans, la veine pulmonaire anormale est visible sur les radiographies tomographiques du champ pulmonaire droit. Sa connection avec la VCI avec réopacification des cavités droites est bien mise en évidence par l'angiographie. L'intervention en juillet 1958, sans CEC, confirme l'absence de retour veineux pulmonaire dans l'O.G.
Après le clampage de l'artère pulmonaire, le bord distal de la veine pulmonaire commune est sectionné et lié, et le bout proximal anastomosé à l'O.G. par une incision de 1 cm faite en dehors d'un clamp de POTT sur la paroi auriculaire. La CIA est laissée ouverte. Suites opératoires sans histoire, avec un recul de 4 mois.

1 cas de LORIN AINGER : RVPA dans la VCI infradiaphragmatique chez un enfant de 4 ans, non cyanosé, mais très hypotrophique.
Intervention en 1962 sous CEC. Les VP convergent dans une chambre dilatée à 3 cm de l'O.D. La CIA est très large presque une oreillette unique. Le VG est très hypoplasique. On pratique une anastomose de la chambre des VP à la face postérieure de l'O.G. Fermeture de la CIA par une plaque de polyvinyle comprimé, en laissant toutefois subsister une petite CIA résiduelle, en raison de l'hypoplasie du VG, ce qui n'empêche pas la défaillance de celui-ci à l'arrêt de la CEC.

1 cas de DENTON, COOLEY et PANAYOTIS chez un nourrisson de 7 semaines, cyanosé, hypotrophique en insuffisance cardiaque, en 1962.
C'est un RVPA dans la VCI infradiaphragmatique.
Intervention sous CEC avec un débit de 50 ml/kg (durée de la CEC : 29').

Section à sa jonction avec la VCI du tronc pulmonaire commun à la face postérieure de l'O.G. par un surjet à la soie artérielle 5/0. Après atriotomie droite, fermeture aux points séparés d'un petit PFO.
Suites opératoires bonnes. L'enfant sort amélioré au 12è jour.

1 cas enfin de SLOAN, non publié, rapporté par COOLEY chez un nourrisson de 11 jours. Intervention par thoracotomie droite. Correction faite par anastomose latéro-latérale à l'O.D., avec aggrandissement de l'O.G. par transposition du septum au moyen d'un patch de Teflon.

6 - RVPA dans la veine porte.

Un seul cas est rapporté dans la littérature en 1963, par WOODMARK, VINCE et ASHMORE chez un nourrisson de 6 semaines dyspnéique, cyanosé, hypotrophique.
Constatations habituelles aux RVPA infradiaphragmatiques : coeur de volume normal, image réticulée pulmonaire.
Le diagnostic est confirmé par l'angiocardiographie dans l'OD : cavités droites normales, artère pulmonaire et ses branches dilatées; sur les clichés tardifs, les VP se drainent dans un large canal qui passe dans l'abdomen et pénètre dans la veine porte. Le produit de contraste pénètre dans les ramifications portales intra hépatiques.

Intervention : thoracotomie dans le 5è espace gauche avec section du sternum. Le tronc pulmonaire commun est vu derrière la face postérieure du coeur.
On réalise une CEC en raison de la nécessité de basculer le coeur pour faire l'anastomose (durée de la CEC : 32' avec un débit de 250 ml).
Anastomose du tronc commun à l'OG entre 2 clamps de POTT. La CIA est laissée ouverte.
Pas de ligature du tronc commun au-dessous de l'anastomose latéro latérale.
Suites opératoires bonnes : disparition de la cyanose et de l'hépatomégalie.
Revu un an et 11 mois après l'opération, l'enfant est en excellent état.
Le développement pondéral est normal. Pas de cyanose. La radiopulmonaire est normale.
Seule subsiste une HVD à l'E.C.G.

EN RESUME :
Les indications opératoires demeurent encore difficiles à poser. Il semble toutefois qu'il faille opérer tôt, si le pronostic vital paraît engagé à court terme, devant une hypotrophie importante, une insuffisance cardiaque aiguë ou subaiguë (connaissant l'inefficacité des toni cardiaques) une augmentation progressive du volume du coeur.

La mortalité de la chirurgie sous CEC ne paraît pas plus élevée chez le nourrisson que chez l'enfant plus grand. Elle exige des débits plus élevés 100 ml/kg ou davantage (NELL RYAN).

L'écueil essentiel est représenté par l'hypoplasie des cavités gauches, elle est responsable des collapsus ou oedèmes pulmonaires, per ou post opératoires, à cause de l'impossibilité des cavités gauches à pulser brusquement la totalité du retour veineux pulmonaire.

On peut remédier à l'hypoplasie de l'OG par la transplantation du septum, celle du VG en revanche est sans recours. Aussi certains auteurs préconisent -ils de faire une angiographie sélective, afin de se faire une idée de la capacité du VG, une hypoplasie trop importante constituant alors une contre-indication opératoire (RYAN) ou au moins une indication à la chirurgie en 2 temps, s'il s'agit d'un RVPA dans la VIG (MUSTARD).

La mortalité est plus élevée dans le type supracardiaque (VCS et surtout VIG) que dans le type cardiaque (OD, SC).

En effet, d'une part la chirurgie est plus longue, plus difficile dans le 1er type que dans le 2è qui nécessite seulement une transplantation de septum, d'autre part en raison des shunts préférentiels, le débit systémique est plus élevé et donc l'hypoplasie du VG est moindre dans le type cardiaque que dans le type supra cardiaque.

Parmi les RVPA associés à d'autres malformations, l'une est intéressante sur le plan chirurgical, c'est le RVPA total associé à une transposition complète des gros vaisseaux. WHITAKER, WATSON et KEATES en ont rapporté récemment une observation : il s'agit d'un RVPA dans la veine innominée gauche chez un enfant de 9 ans. La cyanose est particulièrement marquée puisqu'ici le débit pulmonaire qui passe par la CIA est inférieur au débit systémique.

Ces auteurs suggèrent la correction de cette malformation complexe par la dérivation dans l'O.G. du retour veineux systémique cave et par l'anastomose du tronc veineux pulmonaire commun à l'O.D., la transformant ainsi en transposition corrigée des gros vaisseaux.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur LEMAIRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

AINGER

Infradiaphragmatic anomalous pulmonary venous connection.
Report of an visual case.
Amer. J. of diseases of children, décembre 1962, page 662.

BAHNSON et SPENCER

Surgical treatment of thirty five cases of drainage of pulmonary veins to the right side of the heart.
Journal of thorax Surgery. 1958 p.777.

BROM et NAUTA

Chirurgie du coeur. Tome 3.

BURCHELL, HOWARD

Symposium sur le RVPA.
Clinical and physiclogical Patterns.
Proc. STAFF. Meet .MAYO CLINIC. 1956, p.161.

BRETON, DUPUIS, GAUDIER et DESRUELLES.

Retour veineux pulmonaire anormaux.
Archives française de Pédiatrie, 1962.

BRODY HENRY

Drainage of the VP into the right side of the Heart.
Archives of pathology, 1942.

BRUCE RAYMOND

Anomalous pulmonary venous drainage to abdominal vena cava.
Report of surgical correction. American Surgeon. 1964.

BURROUGHS et EDWARDS

Total anomalous pulmonary venous connection.
Amer. Heart Journal. Juin 1960. P.913.

BOUVRAIN

RVPA total, étude clinique et hémodynamique.
Arch. Maladies du coeur. Mars 58.

BURROUGHS et KIRKLIN

Complète surgical correction of RVPA. Report of 3 cases.
Procur STAFF. MEET MAYO CLINIC. 1956.P.182.

CAREY et EDWARDS

Seyere pulmonary venous obstruction of T.A. P.V. connection to the left innominate vein.
Amer.j. of Roentgenology. Septembre 1963. p. 593.

COOLEY et OCHSNER

Correction of the anomalous pulmonary venous drainage.
SURGERY. 1957. p.1014.

DARLING et ROTHNEY

Total pulmonary venous drainage into the right side of the HEART.
Report of 17 autopsied cases.
LABORATORY INVESTIGATIONS 1957 p. 44.

DENTON, COOLEY et PANAYOTIS

Total anomalous P.V. drainage into VCI. Report of successfull
Surgical correction. Surgery. 1962.

DUBOIS, DUPUIS et RAMEZ

R.V.P.A., à propos de 6 observations.
Journal de radiologie. 1963.

DRUELLE

Complète pulmonary venous drainage into the portal vein with multiple
congenital anomalies.
Amer. j. of the Heart. 1957.

DUSHANE et KIRKLIN

Differentiation of interatrial communications by clinicals méthods.
Circulation. Mars 1960. p.263.

DUSHANE

Total A.P.V. connection, clinical aspects.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic. 1956, p.167.

EDWARDS et HELNHOLZ

Classification of RVPA total. Based on developemental
CONSIDERATIONS.
PROC. STAFF MEET. MAYO CLINIC. 1956 p.151.

ELLIOTT et EDWARDS

The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous
Pulmonary venous connection to the left innominate vein.
CIRCULATION. Juin 1962. p. 913.

ELLIS et KIRKLIN

Anomalous pulmonary venous connection.
Surgical clinics of North America. 1955. p.997.

EHRENHAFT

Surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connection.
Annales of surgery. 1958. p.249.

FRIEDLICH, BLING et BLOUNT

Physiological studies in congenital Heart diseases. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return.
JOHNS HOPKINS HOSPITAL. 1950.

FAIVRE et GILGN KRANTZ

RVPA fréquence, classification et diagnostic.
Annales de chirurgie thoracique. Janvier 63.

FALSETTI

Incomplicated total anomalous pulmonary venous return below the diaphragme.
Diseases of the chest.Juillet 1964, p.102.

FORREST, LABBEE et JORGENS.

Right heart cathétérisation of anomalous pulmonary veins into the right atrium.
Radiology 1950 p.854.

GESSNER

TAPV connections, électrocardiographic, hémodynamics and anatomic.
CORRELATIONS in 11 cases.
Amer. Heart Journal. Octobre 1964, p.459.

GILBERT

T.A.P.V. return associated with the origin of both great vessels from the right venstricule.
Condian Med. ass. journal. Septembre 63. p.663.

GIBSON et MACAFEE.

A rare hepatic venous anomaly with portal drainage.
British Heart journal. Mars 1961 p.143.

GOTT, LILLEHEI et VARCO

Total anomalous pulmonary return.
Analysis of 30 cases.
Circulation 1956, page 543.

GUNTHEROTH et NADAS

Transposition of the VP
Circulation. 1958,p.117.

GARDNER et ORAM

Persistent left S.V.C.
Draining the pulmonary veins.
British heart journal. 1953. Page 305.

HAUCK et NADAS

Pulmonary venous obstruction in infants with anomalous pulmonary venous drainage.
Amer. j. of diseases of children. 1966, p.744.

HARRIS, NEUHAUSER et GIEDON.

RVPA return below the diaphragme .
Roentgenology 1960. p.436.

HWANG

Hémodynamic study of a case of anomalous pulmonary venous drainage.
Circulation. 1950. p.553.

JOHANNSON

Oxygen saturation of the blood in differents parts of the central venous system.
Acta Medica Scandinavia. Septembre 1961.

KEITH et ROWE

Complète anomalous pulmonary drainage.
Amer. j. of Médicine. 1954, p.23.

HASTREITER

T.A.P.V. connection with sévère pulmonary venous obstruction. A clinical entity. Circulation. Juin 1962. p.916.

LAURENCE et BROWN

Total anomalous drainage of VP into the gastric vein.
British Heart journal. 1960 p.295.

LEWIS et VARCO

Direct vision repair of triatrial heart and total P.V. drainage.
Surgery gyneco obstetric. 1956. p.713.

LENNART JOHANNSON, TORSTEN SILANDER.

Correction of abnormaly.
Draining pulmonary veins.
Acta Scandinavia chirurgica. Mars 1964.

LONGMIRE, BURROUGHS, MALONEY

T.A.P.V. connection. Report of a case with complete surgical correction
Surgery 1958 p.572.

LUCAS, WOOLFREY, ANDERSON, LESTER, EDWARDS

Atrésia of the commun pulmonary vein.
Pédiatrics. 1962, p. 729.

LEVINSON et GRIFFITH

Transposed pulmonary veins. Corrélation of clinical and cardiac .
Catheterisation data.
Americ.j; Médicine. 1953. p.143.

LEVIN et WHITE

T.A.P.V. into the portal system.
Radiology. Juin 1961 p.894.

MILLER et POLLOCK

T.A.P.V. drainage.
Amer. Heart journal. Janvier 1955 p.127.

MORROW et ANDERSON

T.A.P.V. connection associated with incomplete persistent AV canal OL common atrium.
Journal of cardio vascular surgery. Décembre 1963 p.795.

MEHRIZI, DEKKER et OTTESSEM

Angiocardiographic features of RVPA into CS simulating tricuspid
Atrésia or stenosis.
Journal of Pediatrics. Octobre 1964 p.615.

MUSTARD

The diagnosis and treatment of complete anomalous pulmonary venous drainage.
Archives of diseases of childwood 1957.

MUSTARD et DOLAN

Surgical treatment of RVPA
Annals of surgery. 1957, p.379.

MUSTARD

Two stages correction for total anomalous PV drainage in childhood.
Journal thoracic and C.V. surgery. Octobre 1962 p.477.

MULLER

Surgical treatment of transposition of pulmonary veins.
Annals of surgery 1951. p.683.

NEILL CATHERINE

Développement of the VP with reference to the embryology of anomalous of VP return.
Pediatrics, décembre 1956. p.880.

NORMAN et THOMSON

Complete repair of total anomalous PV drainage in infancy.
Amer. j. of Surgery. Juin 1965.

NEGRE et THEVENET

Correction chirurgicale des RVPA totaux, à propos de 2 cas.
Arch. Maladies du coeur. Avril 1964.

PARSONS et PURDY

Anomalies of the VP and their surgical signifiance. Report of 3 cases.
Pédiatrics. Février 1952. p.152.

PERRIN, SAINT-PIERRE, FELIX et FROMENT

RVPA.
Lyon Médical. Mars 63.

ROE

T.A.P.V. drainage.
Technical and physiological considerations.
Annales of surgery. Juillet 1964.

ROSENFELD et SILVERBLATT

TAVP drainage into the portal vein.
Amer. HEART journal. 1957, p.616.

ROY VETTO, DAVID, DILLARD

Surgical therapy of extracardiac anomalous pulmonary drainage.
Circulation Juin 61.

ROWE, GLASS et KEITH

Total anomalous pulmonary venous .
Drainage et cardiac LEVEL
Angiocardiographie differenciation. Circulation janvier 1961.

RYAN, GAYLER

TAPV drainage. Résults of open Heart correction in four infants.
Amer. j. Disease Child Janvier 63. p.42.

SENNING

Complete correction of T.A.P.V. return.
Annals of surgery 1958, p.99.

SHUMACKER et KING

A nodified procedure for complete repair of TAPV drainage.
Surgery of gyneco obstetric Juin 1961 p.763.

SPERMAN et BAUERSFELD

Total, incomplicated anomalous pulmonary venous connection. Morphologic observations on 13 necropy specimens from infants. Pediatrics. Avril 60.

SHIRLEY et KAUFFMAN

Two cases of RVPA. Supracardiac with stenosis simulating infradiaphragmatic drainage. Circulation février 62. p.376.

SMITH

RVPA diagnostic, criteria and a new classification. Amer. j. Dis. child. 1961 p.41.

SCHLINGER, GRAVIER, DALLOZ, VERNEY

Problèmes angiographiques posés par les RVPA. Journal de radiologie. Mars 62. p.227.

SEPULVEDA, LUKAS, STEINBERG

Anomalous drainage of VP. Clinical, physiologic, and angiocardiographic features. Amer. j. of Médicine. Juin 1955 p.883.

SNELLEN et ALBERS

Clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. Circulation p.801.

SNELLEN et DEKKER

Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus. Amer. Heart Journal, août 1963.

STEINBERG et LUKAS

The "jet" sign in the angiocardiographic. Diagnosis of APV drainage. Amer. j. of radiology. Février 1962 p.294.

SWAN

Hémodynamic findings in T.A.P.V. drainage. Proc. Staff. Meet Mayo Clinic 1956.

TRAN VINH, RICARDI, TRAM VAN DUC

RVPA infradiaphragmatique. Revue de Médecine infantile. Octobre 1965.

WHITAKER

TAPV drainage into the left innominate vein with transposition of the great vessels. Circulation, décembre 64 p.918.

WILLIAMS RAINEY, RICHARDSON et CAMPBELL

Repair of TAPV drainage in infancy.
J. thoracic surgery février 1964 p.199.

WOODWARK, VINCE et ASHMORE

TAPV return to the portal vein.
Report of a case of successfull surgical.
J. of thoracic and C.V. surgery Treatment. Mai 1963 p.662.

ZUBIATE, MAGIDSON, KAY

Surgical correction of total and partial APV connection .
Diseases of the chest. Mai 1962 p.518.
Symposium sur les RVPA.
Annales de chirurgie thoracique, 1963.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V^e^ -
ODÉ 58-90